

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

917

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

PAR

LORMEAU Yves, Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 Juin 1934 à PARIS (XIV^e)

Présentée et soutenue publiquement le.....1963

LE DEVENIR NEUROLOGIQUE
ET PSYCHIATRIQUE
DU PETIT MAL DE TYPE ABSENCE

A propos de 56 observations

Président : **M. Léon MICHAUX**, Professeur

IMPRIMERIE E. PUYFOURCAT, Fils et C^e

12, Rue de la Grange-Batelière - PARIS (9^e) - 31.1588



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

^{*} Diplôme d'État

PAR

LORMEAU Yves, Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 Juin 1934 à PARIS (XIV^e)

Présentée et soutenue publiquement le.....1963

LE DEVENIR NEUROLOGIQUE
ET PSYCHIATRIQUE
DU PETIT MAL DE TYPE ABSENCE

A propos de 56 observations

Président : M. Léon MICHAUX, Professeur

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bul-
liard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.),
Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.),
Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.),
Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.),
Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.),
Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Pié-
delièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl
(A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET

Membre de l'Institut.

1^{er} ASSESSEUR Gaston CORDIER

2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

Anatomie	MM.
Anatomie pathologique	DELMAS (A.)
Anesthésiologie	DELARUE (J.)
Biochimie médicale	BAUMANN (J.)
	JAYLE (M.-F.)
	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation phys. et Sports.	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lar.)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie) ..	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
	BINET (L.)
Physiologie	BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)

Radiologie médicale
 Technique chirurgicale et Chirurgie expériment.
 Thérapeutique
 Thérapeutique appliquée

DESGREZ (H.)
 CAUCHOIX (J.)
 CONTE (M.)
 LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale }
 Biologie médicale
 Hygiène et médecine préventive
 Pharmacologie
 Physiologie
 Physique médicale

DESGREZ (P.)
 POLONOVSKI (J.)
 BOURLIERE (F.)
 DEPARIS (M.)
 LÉVY (M^{lle} J.)
 PARROT (J.)
 KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

CLINIQUES :

MM.

Carcinologique chirurgicale (Necker)
 Cardiologique (Broussais)

REDON (H.)
 SOULIÉ (P.)
 LORTAT-JACOB (J.-L.)
 LEGER (L.)
 ABOULKER (P.)
 PATEL (J.)
 CORDIER (G.)
 GOSSET (J.)
 SICARD (A.)
 OLIVIER (Cl.)
 FÈVRE (M.)
 MERLE

Chirurgicales
 Beaujon
 Cochin
 Cochin
 Hôtel-Dieu
 Pitié
 Saint-Antoine
 Salpêtrière
 Tenon

De chirurgie infantile et orthopédique (Enf.-M.).
 Chirurgicale orthopéd. et traumatolog. (Coch.).

De chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ...

d'AUBIGNÉ (R.)
 GAUDART
 d'ALLAINES (F. de)

De chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec) ...

MATHEY (J.)

Endocrinologique (Pitié)

DECOURT (J.)

De pédiatrie médicale (Enfants-Malades) ...

LAMY (M.)

Gynécologique (Broca)

HUGUIER (J.)

Des maladies cutanées et syphilitiques (St-L.).

DEGOS (R.)

Des maladies des Enfants (Enfants-Malades).

CATHALA (J.)

Des maladies infectieuses (Claude-Bernard)

MOLLARET (P.)

Des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-A.)

DELAY (J.)

Des maladies métaboliques (Necker)

HAMBURGER (J.)

Des maladies du sang (Broussais)

MARCHAL (G.)

Des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

CASTAIGNE (P.)

Boucicaut

MILLIEZ (P.)

Broussais

LENÈGRE (J.)

Cochin

JUSTIN-BESANÇON (L.)

Cochin

BROUET (G.)

Hôtel-Dieu

BARIÉTY (M.)

Lariboisière

SÈZE (S. de)

Pitié

DREYFUS (G.)

Saint-Antoine

KOURILSKY (R.)

D'hydrologie et de climatologie (Bichat)

DEBRAY (C.)

Médicale propédeutique (Broussais)

GENNES (L. de)

MM.	
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENCUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.)
	HERVET (E.)
	LE LORIER (G.)
	LEVY (J.)
	MORIN (P.)
	MUSSET (R.)
	ROBEY (M.)
Ophtalmologie	SENEZE (J.)
	SUREAU (C.)
	THOYER-ROZAT (J.)
	BREGEAT (P.)
Orthopédie	DUBOIS (A.)
	SARAUX (H.)
	JUDET (R.)
	MEARY (R.)
Oto-rhino- laryngologie	POSTEL (M.)
	RAMADIER (J.)
	DEBAIN (J.)
Parasitologie	PIALOUX (P.)
	GOLVAN (Y.)
Pathologie chirurgicale	LAPIERRE (J.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J.-P.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.-L.)
	DUBOST (Ch.)
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
Pathologie exotique	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
Pathologie expérimentale	SCHNEIDER (J.)
	BENHAMOU (J.-P.)
	BERTHAUX (P.)
	BOIVIN (P.)
Pathologie médicale	CROSNIER (J.)
	HARTMANN (L.)
	LÆPER (J.), pr. s. ch.
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
Pathologie médicale	RICHET (G.)
	AUSSANNAIRE (M.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRICAIRE (H.)

MM.	
Pathologie médicale	BRISAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	ETIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
Pédiatrie- puériculture	HOUSSET (E.)
	LAROCHE (Cl.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NICK (J.)
	ROYER (P.)
	TOURNEUR (R.)
	WOLFROMM (R.)
Pharmacologie	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	MANDE (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
Physiologie	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Physiologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
Physique médicale	BARRES (G.)
	DEJOURS (P.)
	pr. s. ch.
	DURAND (J.)
	GIRARD m. conf.
Pneumo- phtisiologie	HUGELIN (A.)
	SCHERRER (J.)
	CHANTEUR (J.)
	GOUGEROT (L.), m. c.
Psychiatrie	pr. s. ch.
	GREMY (F.), m. conf.
	MILHAUD (G.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.-C.)
Psychiatrie infantile	TUBIANA (M.) m. c.
	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	RENAULT (P.)
	PICHOT (P.)
Stomatologie	DENIKER (P.)
	DUCHÉ (D.)
Thérapeutique	FLAVIGNY (H.)
	DELBARRE (F.)
Urologie	pr. s. ch.
	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme A.)
	m. c. agr.
	GRELLET (M.)
	CHASSAGNE (P.)
	MARCHE (J.)
	AUVERT (J.)
	MOULONGUET (A.)
	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique	{ DESVIGNES (P.)
Clinique		ophtalmologique	{ OFFRET (G.)
chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatr.	
Clinique	{ PERRAULT (M.)	et puériculture	LAPLANE (R.)
médicale	{ RAMBERT (P.)	Clinique	
	{ THIEFFRY (S.)	psychiatrique . . .	BARUK (H.)
Clinique	{ GRASSET (J.)	Clinique	
obstétricale	{ MAYER (M.)	urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉ ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKY (E.)
LAUNAY (G.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la	
Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'His-	
toire de la Médecine	{
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
	{ Mlle LAURENT (H.)

A MON PÈRE.

A MA MÈRE.

A MA FEMME,

*qu'elle soit remerciée ici de l'aide précieuse
qu'elle m'a apportée.*

A MON MAITRE,

LE PROFESSEUR LÉON MICHAUX,

*à qui je garde une reconnaissance particulière.
Que ce travail, dont il m'a fait l'honneur
d'accepter la présidence, soit l'expression de
l'hommage que je rends à la richesse de son
enseignement.*

AU PROFESSEUR AGR. H. FLAVIGNY,

auprès de qui j'ai passé un semestre passionnant.

AU DOCTEUR R. DELAVELEYE,

*dont les thèmes de réflexion m'ont beaucoup
aidé dans la compréhension de ce sujet.*

AU DOCTEUR P. MARCHAIS,

*auprès de qui j'ai appris que la rigueur scientifique
et le bon sens constituent les pièces maîtresses
d'une psychiatrie vraiment humaine.*

A MES MAITRES-DANS LES HOPITAUX :

DOCTEUR R. BENDA,

DOCTEUR S. BLONDIN,

DOCTEUR Y. GÉRARD,

PROFESSEUR R. GARCIN,

DOCTEUR J. ANTONELLI,

PROFESSEUR J. DELAY.

INTRODUCTION

Le devenir du Petit Mal de type absence reste lié à un certain nombre de clichés, que des travaux récents tentent de détruire.

La tâche est, en effet, malaisée. D'une part, le phénomène est difficile à cerner ; d'autre part, son devenir clinique a surtout été envisagé en fonction de considérations thérapeutiques et électroencéphalographiques.

1) En raison de la méconnaissance actuelle du mode d'action des médicaments employés, les classifications et le pronostic envisagés en fonction de modalités thérapeutiques ne mènent finalement à rien, parce qu'ils se heurtent à une foule de cas d'espèce et d'exceptions, qui en épuisent rapidement la portée.

2) La nature des liens qui peuvent exister, quand ils existent, entre telle forme clinique et tel aspect électroencéphalographique reste bien souvent théorique. Les critères électrographiques aboutissent finalement à négliger l'évolution proprement clinique des troubles, ou du moins à ne plus observer que la maladie au détriment du malade.

Dire que la maladie, sous telle forme clinique, a des chances d'aboutir à la guérison, ou d'évoluer vers tel type d'épilepsie, c'est négliger, à notre avis, un aspect primordial de la question, celui de savoir ce que devient le malade au cours de (et avec) sa maladie. Le problème a une portée générale en médecine ; dans le domaine neurologique, il est fondamental, en raison de l'incidence psychique dont ce domaine constitue en tout état de cause le substratum.

Le trouble est une partie constituante du malade, qui ne peut prendre avec lui aucune distance. Pour le malade, l'organisation dynamique de son Moi est donc obligée de se réaliser par intégration de la maladie à son être. La maladie « est » et révèle ce malade tel qu'on l'observe. Il est

au monde avec son trouble, et la tonalité clinique particulière que revêtira celui-ci sera le reflet de la modalité de cette intégration. Autrement dit, la structuration dynamique du Moi de celui qui est malade sera conditionnée dans le temps et l'espace par l'évolutivité propre du trouble, plus ou moins remaniée par les thérapeutiques, autant que par les variations des autres facteurs, psycho-sociaux entre autres, qui concourent à la structuration de ce Moi.

La maturation constituera le moteur de ce processus « historique », où chacun de ses facteurs est indissolublement lié et renvoie l'un à l'autre, révélant cette synthèse permanente qui est l'expression même de la vie.

Nous nous proposons, dans ce travail, d'apporter notre modeste contribution à une étude neuropsychiatrique longitudinale de 56 cas de Petit Mal de type absence, et nous chercherons à étudier plus particulièrement les modalités, dans le temps, de la cohabitation du malade avec son trouble, et les problèmes et questions qui peuvent se poser à ce propos.

Nous n'envisageons pas ce qui suit comme une étude statistique, car la population envisagée est trop réduite, ce qui rendrait aléatoire toute extrapolation.

Le matériel étudié a une triple origine :

- La consultation du Service de Neuropsychiatrie infantile du Professeur MICHAUX, à la Salpêtrière.
- La consultation du Docteur SAUGUET, dans l'ancien Service du Professeur HEUYER, aux Enfants-Malades.
- La consultation du Docteur DELAVELEYE, à l'Institut E.-Claparède à Neuilly-sur-Seine.

Il s'agit donc de malades de cure ambulatoire. Mais certains ont pu être temporairement hospitalisés en vue d'investigations électroniques.

Les observations ont, dans leur grande majorité, été entièrement rédigées ou reprises par le même médecin (Docteur Delaveleye). Certains malades ont été également suivis par le Docteur Sauguet. Quoi qu'il en soit, les critères d'observation ont été les mêmes pour tous les cas suivis. La durée de l'observation est variable, elle est souvent de plus de cinq ans, vingt ans et davantage dans certains cas.

A chaque consultation, dont certaines ont eu un rythme hebdomadaire nécessité par la surveillance de la formule sanguine au cours de certains traitements, il a été procédé à un bilan transversal neurologique et psychiatrique. Selon les besoins, certains malades ont été suivis en psychothérapie, ou bien il a été procédé à un bilan social.

Les critères adoptés dans la sélection des cas cités ont été essentiellement cliniques. Les observations rapportées font état d'absences de Petit Mal, à l'exclusion de tout autre trouble comitial, caractérisées par une suspension complète de la conscience, accompagnée éventuellement de quelques phénomènes moteurs de type clinique ou de petits automatismes simples ; ont été éliminés de l'étude les cas à symptomatologie de type narcoleptique, les cas où la perte de conscience était incomplète ou accompagnée de mouvement masticatoire ou de phénomènes neurovégétatifs. Le nombre des absences est au minimum de 10 par jour, ce qui permet, dans la mesure du possible, de prendre en considération des cas douteux.

Avant d'aborder l'étude de ces observations, nous passerons en revue l'évolution historique des idées sur la question, et nous tâcherons de voir comment se conçoit le fait clinique lui-même, depuis les travaux électroencéphalographiques de 1935, ceci au travers de quelques prises de position récentes.

HISTORIQUE

L'étude du devenir du Petit Mal a suivi les variations des conceptions que l'on se faisait de la maladie.

Ce sont, bien entendu, les travaux sur l'électroencéphalogramme des Gibbs, de Lennox et de David, parus en 1935, qui constituent l'instant capital de l'histoire de la question.

Mentionné par Hippocrate, le phénomène clinique reçut le nom d'Absence lors de la parution de la thèse de Calmeil en 1824.

En fait, l'individualisation des épilepsies psychiques, dans lesquelles furent cataloguées les absences du Petit Mal, date de 1860.

A cette date, Morel décrivit, sous le terme « qui fit fortune » d'épilepsie larvée, tout un ensemble de manifestations psychiques, dont les symptômes étaient identiques à ceux des accidents pré ou postparoxystiques de l'épilepsie. Il précisait bien qu'il désignait sous le terme d'épilepsie larvée « certaines manifestations mentales, à caractères particuliers, survenant chez des individus non encore considérés comme épileptiques ». En effet, la nature épileptique des troubles mentaux « se révélait sous la forme pour ainsi dire palpable et grossière de leur affection par l'ictus apoplectique et les crises convulsives » et ceci après une période d'incubation variable, parfois très longue.

Etendue démesurément, la notion d'épilepsie larvée finit non seulement par désigner des accès de type comitial à symptomatologie psychique ou psychomotrice, mais encore les manifestations psychiques survenant chez les épileptiques avérés. Elle se confondit avec les équivalents, et engloba toutes les formes des épilepsies « empruntant pour se manifester des caractères étrangers à l'épilepsie ordinaire et revêtant la forme de diverses espèces étrangères » (Ardin, Delteil, cité par Marchand et Ajuriaguerra).

Finalement, on détacha du vaste domaine des épilepsies larvées, celui des épilepsies psychiques où l'on regroupa les absences, les états d'automatisme, les états confusionnels épileptiques, le syndrome périodique épileptique, l'épilepsie consciente et mnésique, et l'état mental des épileptiques en dehors des crises (Marchand et Ajuriaguerra).

Le Petit Mal épileptique n'avait donc pas à proprement parler de place à part dans le groupe des épilepsies psychiques et il n'avait pour devenir que de révéler sa nature épileptique en précédant, accompagnant ou suivant des phénomènes convulsifs typiques.

En 1906, Friedmann (« Nicht Epileptische Absenzen oder Kurze Narcoleptische Auffallen ») isola du cadre des absences épileptiques, pour les ériger en maladie autonome, les crises pycnoépileptiques, qui, survenant entre 4 et 12 ans, le plus souvent chez les filles, se caractérisaient par l'extraordinaire fréquence des paroxysmes exclusivement diurnes ; aux absences pures pouvaient s'associer quelques phénomènes de résolution musculaire avec chute possible et accidents narcoleptiques. Enfin, caractère capital, l'évolution de la maladie était caractérisée par sa bénignité, l'affection guérissant toujours sans séquelles vers la puberté. On ne retrouvait donc jamais cette « révélation de la nature épileptique de la maladie », qui faisait rattacher l'absence du Petit Mal à l'épilepsie : pas de crises convulsives ayant précédé ou suivant les pycnoépilepsies.

La thèse de Bompard, en 1934, fut une des dernières mises au point sur le sujet avant les travaux sur l'électroencéphalographie. Ethymologiquement, la pycnoépilepsie était la « maladie des absences fréquentes ».

Quelle que fût, à l'époque, la réponse que l'on pouvait donner à la question de savoir si la maladie de Friedmann avait une existence autonome ou devait être regroupée dans le cadre du Petit Mal épileptique, l'étude de la pycnoépilepsie trouvait sa justification, « quand on ne lui reconnaîtrait que le seul mérite d'attirer l'attention sur une forme particulière de Petit Mal de l'enfant qui évoluerait toujours vers la guérison » (Bompard).

En effet, outre son intérêt théorique certain, l'individualisation de la pycnoépilepsie avait aussi un intérêt pratique non négligeable. Le Bromure et le régime cétogène, pratiquement seules armes thérapeutiques d'alors, étaient dépourvus d'action sur le Petit Mal. Il était donc intéressant de savoir indi-

vidualiser une forme qui ne poserait théoriquement pas le problème de son traitement et, partant, de son évolution.

Mais, après s'être livré à une analyse détaillée des différents symptômes de la pycnolepsie, Bompard concluait que « (si) la réalité des crises pycnoleptiques paraissait indiscutable, (si) leur étude apportait une utile contribution à la meilleure connaissance des troubles partiels de la conscience et du souvenir, (si) des particularités symptomatiques et évolutives nettement affirmées conféraient à cette variété d'absence l'apparence d'une entité morbide franchement individualisable, l'isolement nosologique de la pycnolepsie semblait reposer sur des données trop fragiles pour entraîner la conviction. ...Une suite ininterrompue de formes cliniques rattachait l'absence pycnoleptique la mieux caractérisée à l'absence épileptique la plus typique ».

On peut donc dire qu'avant l'apparition de l'électroencéphalographie, l'absence — phénomène connu depuis toujours — fut d'abord intégrée dans le groupe disparate des épilepsies larvées, qui regroupait toutes les manifestations non convulsives de l'épilepsie. L'absence ne faisait que précéder ou accompagner les phénomènes convulsifs de l'épilepsie, ce qui en affirmait la nature. Dans cette optique, l'absence n'avait aucune individualité propre.

C'est quarante ans plus tard que Friedmann tenta de voir dans certaines formes d'absences une entité nosologique à part ; entité dont l'autonomie était fonction de sa symptomatologie autant que de ses caractères évolutifs particuliers. A ce stade, la clinique s'avérait insuffisante pour dissocier les deux phénomènes ou du moins révéler le substratum commun qu'ils auraient pu avoir.

En 1935, les premiers travaux sur l'électroencéphalographie entraînèrent un reclassement complet des manifestations épileptiques et, partant, des absences. La maladie de Friedmann y perdit son autonomie. Désormais défini électrocliniquement, intégré dans l'épilepsie, le Petit Mal restait cependant une manifestation à part en raison de ses caractères mêmes et de son évolution. D'ailleurs, nous verrons que l'optique sous laquelle sa substance et son pronostic ont été envisagés a quelque peu varié depuis trente ans. La classique bénignité de son pronostic n'est plus aujourd'hui une notion aussi évidente, et son abord psychologique a fait également l'objet d'études fort nombreuses. Enfin, son abord thérapeutique a beaucoup contribué à une révision des prises de posi-

tion en ce domaine, l'évolution du Petit Mal ne se concevant plus aujourd'hui qu'en fonction du traitement.

A côté de l'électroencéphalographie, des travaux se poursuivaient sur le « développement nerveux et mental du nourrisson » (Baruk), qui permettaient de dégager la notion capitale de maturation, qui allait donner aux études neuropsychiatriques la notion dynamique, la dimension historique qui leur manquaient, et qu'avaient déjà bien dégagées, sur le plan psycho-affectif, les essais sur la psychanalyse de Freud, les travaux de l'école des psychologues généticiens (Ecole de Piaget), etc...

Le Petit Mal de type absence, avec sa clinique et son aspect électroencéphalographique bien particulier, tend en effet à devenir aujourd'hui un « moment » de l'épilepsie ; son apparition coïncide avec un certain stade de la maturation, son évolution spontanée ou thérapeutique semble en rapport avec l'épuisement d'un potentiel épileptogène (Heuyer), celle-ci reste en tout état de cause liée à la maturation. Nous verrons, en effet, que le cerveau ne produit que les états pathologiques qu'il est capable de réaliser. Cette notion de maturation normale, conditionnant une maturation pathologique, sera le fil directeur qui nous guidera dans l'analyse du devenir neuroélectrique et psychologique de nos 56 cas d'absences.

Nous tâcherons de mettre en évidence, à travers elles, comment le trouble réagit sur la maturation, et réciproquement. Nous tenterons également, après d'autres, de voir comment est intégrée la maladie dans la sphère psycho-affective, si celle-ci conditionne ou est marquée par le trouble, et quelle est la modalité de cette intégration.

MATURATION NORMALE ET PATHOLOGIQUE

Maturation normale

Avant d'aborder l'étude du devenir de la maladie et du malade, il est nécessaire de considérer comment on envisage actuellement la notion elle-même de « devenir » ; c'est-à-dire de voir comment les notions de maturation normale et pathologique sont articulées.

Le concept de maturation peut être envisagé comme découlant d'une simple constatation clinique ; il s'étaye et existe d'autre part en fonction de considérations embryologiques, biologiques et électriques.

1) Constatation clinique : le schéma de la maturation normale s'établit dans une perspective Jacksonienne. Dépourvu d'un psychisme nettement individualisé, promesse non encore réalisée, le nouveau-né se comporte comme un être exclusivement moteur et dont la motricité est de type réflexe élémentaire. On constate qu'il va se dérouler, de 0 à 3 ans à peu près, un processus d'intégration progressive de comportements moteurs de plus en plus évolués, que les réactions réflexes élémentaires vont s'organiser en automatismes d'où dérive l'activité volontaire. « Par la marche, la parole, la mimique, la motricité est le mode d'expression de l'intelligence et de l'affectivité » (Michaux) ; mais elle conditionne aussi leur acquisition. Cette observation d'ordre psycho-physiologique met en évidence qu'il y a un mûrissement de cette activité motrice mais celui-ci pose le problème de ses causes ou du moins de ses modalités. « La maturation commence avec l'expérience » (Henri Ey). C'est, enfin, à partir de ces faits que G.G. de Clerambault et son école ont dégagé « les lois de l'âge » qui résument le processus.

2) Si, au lieu d'observer ce développement, cette évolution, d'un point de vue physiologique, on se place sur le

terrain de l'embryologie, on s'aperçoit que celle-ci fournit un fil directeur à ce processus dynamique. L'embryologie a cru trouver une clef de cette intégration de la motricité dans la myélinisation du nevraxe, qui semble suivre pas à pas l'ontogénèse. Doué d'une motricité réflexe élémentaire, le nouveau-né se conçoit comme un être essentiellement bulbo-médullaire. La « mise en fonction » des centres sus-jacents, d'apparition ultérieure, au cours de l'ontogénèse, semble placée sous la dépendance de la myélinisation progressive du système nerveux, qui débute au huitième mois de la vie intra-utérine.

Pour intéressante et valide que soit cette conception, il semble aujourd'hui que les choses soient moins simples, et les électrophysiologistes en particulier ont été parmi les premiers à objecter que la myélinisation des fibres nerveuses ne pré-jugeait pas nécessairement de leur fonctionnalité. Outre l'existence de fibres amyéliniques, on remarquera que certaines fibres cérébelleuses n'achèvent leur myélinisation que vers la 25^e année de la vie.

Ceci nous amène à l'électrophysiologie, qui a posé d'ailleurs autant de problèmes qu'elle en a résolus. Elle a étudié, avec ses méthodes propres, un phénomène dont l'existence est maintenant aussi assurée que celle de l'évolution en général, à laquelle il est étroitement lié : celui de la maturation du système nerveux.

Maturation pathologique

« L'étude des phénomènes convulsifs apporte les données les plus évidentes de la maturation pathologique », écrivaient Dreyfus-Brisac et Monod, dans leur communication au premier Congrès Européen de Pédopsychiatrie. Fait que les Gibbs et Passouan avaient déjà souligné.

L'étude des troubles comitiaux a été en effet reprise à la lumière de la maturation. La physiopathologie Jacksonienne décrivait des « dissolutions » caractérisant les affections acquises du système nerveux, et des agénésies conditionnant des intégrations incomplètes ; le schéma avait l'inconvénient de scotomiser toute évolution ultérieure après la naissance, sa validité présupposait un système nerveux « mûr » ; il n'était pas applicable à la pathologie d'un système, dont on vient précisément de voir qu'il mature. Poser le problème de l'épilepsie en données Jacksoniennes de dissolution, de libération, et de suppléance aboutit à une impasse.

D'autre part, on pouvait cliniquement observer que la maturation avait une profonde influence sur la comitialité. Heuyer, Sauguet et Delaveleye dégageaient la notion d'évolutivité en épilepsie infantile, et observaient que, parmi les troubles débutant entre 5 et 8 ans, la proportion des absences sur les crises augmentait, que, parmi les troubles apparus à un âge plus avancé, la proportion des crises augmentait à son tour. Ils rapprochaient ce balancement et le retour au premier plan, après 8-10 ans, des crises de Grand Mal, par rapport aux crises de Petit Mal, de l'alternance de phases « actives » et de phases de « latence » dans la maturation sexuelle, telle qu'elle est envisagée dans une perspective psychanalytique, ou par les psychologues généticiens.

Tout en soulignant avec insistance l'importance des variations individuelles, ils concluaient que, selon les individus, les stades de la maturation favorisaient le déclenchement des troubles comitiaux, en liaison ou non avec des événements extérieurs.

Le fait, pour le nevraxe, de ne sembler pouvoir réaliser que les troubles comitiaux dont il était capable, en fonction de sa maturation, recevait confirmation des études bioélectriques de la maturation.

Dreyfus-Brisac et Monod, faisant état de leurs travaux sur les différents aspects de l'électroencéphalogramme selon l'âge du fœtus puis de l'enfant de 0 à 3 ans, retrouvaient l'importance, au point de vue de l'électrogénèse, du huitième mois de la vie intra-utérine, contemporain de la myélinisation, et soulignaient la corrélation entre l'âge d'apparition des « figures caractéristiques du Petit Mal, et celui où l'endormissement de l'enfant fait place à celui de l'adulte, où les pointes de sommeil et les réactions d'éveil changent de morphologie ». Cette apparition simultanée de nouveaux graphocéléments normaux, et des Pointes Ondes bilatérales synchrones caractéristiques des tracés de Petit Mal, leur faisait en conclusion poser la question de savoir si un même mécanisme se trouvait à l'origine de la nouvelle forme d'endormissement et de l'activité bilatérale synchrone « d'un type si particulier ».

On ne peut trouver d'exemple plus net des corrélations qui semblent s'établir entre la maturation normale et une maturation pathologique ; la question posée reflète bien les préoccupations du moment des électrophysiologistes.

En fin de compte, on voit combien s'est fortement imposée, et amplement vérifiée, l'idée d'une maturation pathologique, évoluant parallèlement à la maturation normale. La poursuite de la maturation conditionne les variations d'un tracé électroencéphalographique, qui n'a finalement de sens qu'en fonction de l'âge du sujet. La disparition, le maintien, la modification de l'expression électrographique du trouble s'observent conjointement à ce processus de maturation. La maturation réagit sur le trouble, le régente et lui donne, pourrait-on dire, sa « coloration » du moment.

Mais cette relation n'est pas à sens unique : le trouble réagit à son tour sur la maturation. La modalité de cette réaction est à double entrée, c'est-à-dire que la cause du trouble, qui, pour cryptogénétique qu'elle puisse être encore actuellement, n'en a pas moins son existence, conditionne autant l'aspect du trouble que le stade de la maturation, pris cette fois sous son double aspect neuropsychique, à partir duquel il se révèle. Et la comitialité est un trouble dont l'étude met le mieux en évidence cette interrelation.

L'ABSENCE, PHÉNOMÈNE ÉLECTROCLINIQUE

Les problèmes

Le Petit Mal est une épilepsie. De cela, on ne doute plus. Les enregistrements polygraphiques, l'expérimentation, la physiopathologie en témoignent amplement (Schwab, 1939 ; Cornil, Gastaud, Corriol, 1951 ; Courtois, Ingwar, Jasper, 1953 ; Fischgold, Mlle Arfel 1955 ; Boudin, Barbizet, Mlle Masson, 1958).

La définition de l'absence est avant tout clinique. Petit Mal, défaillance, tourbillon, étourdissement, attaque rudimentaire, toutes ces dénominations mettent l'accent sur le fait que « de toutes les manifestations de l'épilepsie, elle est la plus subtile, elle met le mieux en évidence le trouble épileptique fondamental, qui caractérise la plupart des accidents comitiaux, elle révèle l'atteinte élective et primordiale des facultés psychiques » (Hartenberg).

Simple éclipse de la conscience, « accompagnée d'immobilité, durant laquelle le sujet n'entend rien, ne voit rien, s'arrête de parler ou interrompt le geste qu'il exécute » (Marchand et Ajuriaguerra), l'absence peut voir réaliser durant les quelques secondes d'un accès — dont la brièveté le fait parfois passer inaperçu des gens de l'entourage — la poursuite du geste entrepris, ou l'ébauche d'un geste sans signification, d'un marmonnement, avec cette différence essentielle, d'avec les actes automatiques caractéristiques de l'aura, que ces automatismes sont inconscients, amnésiques ; ils sont la crise, et non ses prémices. On verra qu'il existe un problème de l'intégration de ces petits automatismes dans l'absence, et de la définition qu'on en donne. Enfin, il faut noter la très grande fréquence des troubles neurovégétatifs d'accompagnement (Fischgold, Arfel-Capdevielle).

La révision complète de la classification des épilepsies, en 1935, à l'époque des premiers enregistrements électro-encéphalographiques, a permis d'introduire quatre critères dans la définition du Petit Mal (Gibbs, David, Lennox) :

- un **critère étiologique** : c'est une affection de l'enfance ;
- un **critère clinique** : c'est la classique triade : absence, myoclonie, crises akinétiques ;
- un **critère thérapeutique** : à l'époque, l'inefficacité du traitement anticomitial, habituellement actif dans le Grand Mal ;
- un **critère électroencéphalographique** : placé en dernier parce qu'il va introduire à un débat, qui se poursuit encore.

En effet, le critère électroencéphalographique est un enfer pavé de bonnes intentions... Ayant affirmé la nature épileptique du trouble, il n'a pas simplifié les choses pour autant.

Car le critère étiologique — l'enfance — renvoie à la maturation et aux problèmes soulevés par l'électrogénèse ; la triade de Lennox n'est plus une évidence, Penfield et Gastaud remettent en question l'existence du Petit Mal akinétique ; le critère thérapeutique, en raison de l'apparition de médicaments actifs contre le Petit Mal, est venu complètement transformer la façon d'envisager le devenir du trouble ; et le critère électroencéphalographique enfin pose des problèmes dans trois directions, qui d'ailleurs se recoupent :

- la morphologie des tracés : aspects critiques et intercritiques, problème des formes de passage, Hypsarythmia de Gibbs ;

- les modes de diffusion temporo-spatiale et de la perturbation apportée par le trouble, qui répondent à des préoccupations physiopathologiques ;

- les modifications du tracé en fonction du couple dialectique maturation normale - maturation pathologique, et en fonction de la thérapeutique.

Ce dernier point est indissociable de l'évolution clinique. Nous en verrons certains aspects paradoxaux.

Le Petit Mal-absence est une affection de l'enfance

Plus exactement, l'affection débute dans l'enfance. C'est désormais un fait acquis. La date d'apparition est certes variable d'un individu à l'autre, mais il n'existe pas d'absences avant l'âge de 3 ans. Les pycnolepsies de Friedmann débutaient entre 4 et 12 ans ; pour Chavany, et avant lui les Gibbs et David, le début se situe « vers 3 ans » au plus tôt ; il en est de même pour Courjon, Favel et Lang, pour Gastaud, pour Sorel, et pour Lennox qui redécrit sous le terme de pyknocépilepsie un type d'absence caractérisé par l'extraordinaire fréquence des paroxysmes, à rapprocher de l'obtusion mentale prolongée et curable, décrite par Fau et Chateau.

Dans sa thèse, Carette, passant en revue une centaine de cas de Petit Mal de type absence, retrouve 54 débuts avant 6 ans. et 46 après cet âge. Loiseau, Verger, Mlle Etcheverry et Serville, sur une étude portant sur 60 cas de Petit Mal, dont 28 cas d'absences isolées et 20 avec automatismes, étude qui servira souvent ici de base de références, dénombrent 12 cas débutant avant 4 ans, 41 entre 4 et 9 ans, 7 cas après 9 ans.

La survenue d'absences chez un enfant pose, d'autre part, un certain nombre de problèmes étiopathogéniques : « Le Petit Mal est une réaction anormale de l'enfant à des facteurs divers » (Lapresle) ; le problème rejoint là celui de l'origine de toute épilepsie : maladie familiale héréditaire ? maladie acquise ?

Dans l'analyse de leurs 60 cas, Verger et Loiseau retrouvent, en accord avec Penfield, Jasper, Metrakos et Fraser, un peu plus d'un cas sur dix d'épilepsie essentielle et héréditaire. Sur leurs 7 cas d'épilepsie familiale, ils relèvent :

- 2 cas dont les sœurs ont eu des absences ;
- 1 dont la mère a eu du Petit Mal et a Petit Mal et Grand Mal ;
- 1 dont le père a eu du Petit Mal ;
- 1 dont la mère et le frère sont épileptiques ;
- 1 dont 2 frères de moins de 4 ans ont des convulsions ;
- 1 dont la sœur a un Grand Mal.

Disons dès maintenant qu'il nous a semblé cependant qu'il existait une plus forte proportion de cas d'épilepsie familiale.

L'absence : les critères cliniques, définitions

Nous avons évoqué, au début de ce chapitre, l'aspect typique de l'absence, caractérisé par la suspension de l'activité, et sa reprise sans obnubilation post-critique.

Nous avons vu que l'absence pouvait être moins typique et s'accompagner d'un certain nombre de manifestations, dont les plus constantes et les plus caractéristiques sont des phénomènes moteurs et des phénomènes neurovégétatifs.

Les phénomènes moteurs se subdivisent en deux grands groupes :

- les secousses cloniques, dont les plus caractéristiques sont :
 - des clonies brachiopalpébrales souvent rythmées à 3 cycles/seconde (Gastaud) ;
 - des mouvements oculaires divers, de la révulsion à l'oculogyrie ;
- les petits automatismes, continuation machinale de l'activité gestuelle en cours, propos insignifiants (« où je vais », « eh bé, eh bé », dans deux de nos observations).

Les phénomènes neurovégétatifs sont surtout l'apnée et la pâleur du visage durant les crises ; ils cèdent avec elles.

Cette difficulté rencontrée, quand on veut cerner le Petit Mal en tant qu'entité nosologique, se reflète à travers les tentatives de définitions qu'on a données de l'affection.

Pour nous en tenir à des prises de position récentes, Schwab limitait, en 1954, le Petit Mal « aux crises d'altération ou aux pertes de connaissance sans activité motrice durant 2 à 15 secondes, et suivies d'un retour immédiat à une conscience parfaite ». Tout le reste était « petit automatisme » et n'avait donc pas à être intégré dans le Petit Mal.

On voit donc que non seulement le Petit Mal akinétique de la triade de Lennox, dont on a vu qu'on mettait en doute l'existence et l'autonomie (en voulant le lier à une myoclonie unique qui précipiterait le sujet à terre - Gas-

taud), mais encore les myoclonies étaient éliminées de la définition de l'affection. Le Petit Mal se résumait presque à une pycnolepsie, type Friedmann.

On a donc intégré le critère électroencéphalographique à la définition. Kreindler, au IV^e Congrès International des Sciences Neurologiques de Bruxelles, proposa « de grouper sous le nom de Petit Mal tous les accidents paroxystiques se traduisant par l'apparition subite d'un trouble de la conscience, accompagné ou non de phénomènes inhibiteurs, accompagné ou non d'automatismes moteurs, mais toujours accompagné au point de vue électroencéphalographique par une décharge de Pointes Ondes à 3 cycles/seconde ».

L'absence, traduction clinique de la perte de conscience, devenait le phénomène essentiel — et en cela on retrouvait les idées de Hartenberg — et s'accompagnait d'une représentation électrographique qui la définissait étroitement en tant que phénomène électroclinique.

Tout en considérant comme valable cette définition, nous ferons, à son sujet, un certain nombre de remarques :

1) L'existence, au cours de certains accès de Petit Mal de type absence, de signes cliniques, qu'on peut considérer comme typiques ou empruntés à d'autres formes d'épilepsie, fait se demander dans quel cadre nosologique ces accès doivent être replacés. C'est tout le problème des formes de passage décrites par Penfield. On peut observer, en effet : des variations d'extension de la perte de conscience ou sa réduction à une sphère étroite, purement visuelle par exemple et gênant considérablement l'apprentissage de la lecture (Gastaud) ; ou bien, l'accentuation progressive des phénomènes tonico-cloniques qui assurent une transition insensible de l'absence à la crise convulsive généralisée ; ou bien, la modification progressive de la profondeur de la perte de conscience à laquelle s'associe un contenu vécu évoquant la temporalisation des accès.

Mais, pour en revenir au Petit Mal de type absence, nous essaierons de montrer que le polymorphisme clinique est profondément lié au devenir de la maladie, et que ce devenir reste conditionné et se réalise à travers la maturation sous son triple aspect, biologique, électrique et psychoaffectif.

2) Une double mise au point, dont chacun des aspects est difficile à séparer en raison de l'effective globalité électroclinique du trouble, doit être faite par ailleurs.

En premier lieu, c'est qu'il manque à notre avis une notion clinique essentielle dans la proposition de définition de Kreindler : la notion de fréquence quotidienne des accès. Peut-on parler de Petit Mal de type absence en présence d'une suspension isolée de la conscience, à un rythme égal ou inférieur à une ou deux par jour, par exemple ? Les suspensions isolées de la conscience peuvent s'observer chez le nourrisson ; celui-ci n'en fait pas pour autant un Petit Mal de type absence. Le Petit Mal se caractérise autant par ses signes cliniques que par la répétition nombreuse des crises au cours du nyctémère. Pour notre part, nous avons fait en sorte que soient éliminés de cette étude les cas dont le nombre quotidien des absences était inférieur à 10 ; tous nos malades ont, au cours de leur maladie, eu une période où les absences survenaient au rythme minimum de 10 par jour.

En second lieu, et avant même d'aborder l'aspect électrographique de la question, disons que faire d'un complexe Pointes Ondes à 3 cycles/seconde la condition nécessaire et suffisante pour caractériser un accès de Petit Mal est abusif.

Classiquement l'absence dure de 3 à 40 secondes. Ce laps de temps se retrouve dans nos observations, tout au moins au début de la maladie.

En ce qui concerne le début et la répétition des absences, il semble qu'il existe en la matière une certaine disparité d'opinion. Si l'ensemble des auteurs s'accorde à reconnaître que tout ce qui éveille l'attention les espace, et que les états de baisse de vigilance, l'endormissement, les états hypnopompiques et la peur les augmentent, il n'en va pas de même lorsqu'on aborde certains modes de déclenchement des accès.

Verger, Loiseau et coll. terminent leur étude psychologique de 29 cas de Petit Mal en concluant qu'« il ne ressort pas que des conflits précis aient pu avoir une action évidente sur la production des absences », et que « leur fréquence ne paraît pas avoir été influencée par des déplacements hors des milieux habituels ».

Pour les auteurs américains, et pour nous, l'interrogatoire patient des parents ou des petits malades permet, cependant, de mettre en évidence que les absences n'ont pas débuté inopinément ; on objective ainsi un certain nombre de faits contemporains de la révélation du trouble.

Ces circonstances de début, nous ne les avons naturellement pas toujours retrouvées. Leur étude sera abordée à propos des observations.

Le critère électroencéphalographique

Nous avons vu, en abordant l'électrogénèse, la date de survenue, au cours de la maturation, de ce complexe très particulier qu'est la Pointe Onde. Notons, à ce propos, que la Pointe Onde est un élément retrouvé dans la région occipitale, où elle est fréquente, entre 2 et 3 ans (Dreyfus-Brisac et Monod). Cependant, ce qu'on retrouve seulement à partir de 3 ans au plus tôt, c'est le phénomène pathologique de la bilatéralisation, de l'hypersynchronisation de ces Pointes Ondes qui — fait souligné d'abord par Gibbs dans une étude longitudinale portant sur plusieurs années, puis retrouvé par tous les électroencéphalographistes — se déplacent en « foyers » d'arrière en avant. Ces Pointes Ondes se groupent alors en bouffées bilatérales, synchrones, infra-cliniques, qui apparaissent surtout à l'endormissement.

Nous avons abordé les questions soulevées par la simultanéité de la survenue de graphoéléments — physiologiques à cet âge par leur morphologie et pathologiques par leur groupement spatiotemporel — avec les modifications fondamentales des tracés d'endormissement et de sommeil, qui en sont contemporains.

Les aspects critiques.

Kreindler fait intervenir, dans sa définition du Petit Mal, cette notion de Pointes Ondes à 3 cycles/seconde. Nous avons dit plus haut que ce critère nous semblait abusif sous cette forme. Cet aspect électrographique de Pointes Ondes bilatérales, synchrones, symétriques, avec équipotentialité sur la ligne médiane, de début et de cessation brusque, est en effet décrit par tous les auteurs dans les formes avec absences pures isolées. La bouffée de Pointes Ondes, faite de 20 à 30 éléments s'inscrivant à raison de 3 cycles/seconde, commence aussi brusquement et inopinément que l'absence clinique, et cesse pareillement, ne la précédant, ni ne la dépassant. Il est cependant important de noter que cet aspect peut subir des modifications temporo-spatiales en cours d'accès, durant lequel il est fréquent d'observer un ralentissement progressif, régulier et inconstant, ou bien des

variations brusques ; on obtient ainsi un aspect type Poly-pointés Ondes, de morphologie plus ou moins variable. La rythmicité peut varier, en ce qui concerne les Pointes Ondes, de 2 à 4-4,5 éléments par seconde. On retrouve donc là des tracés évocateurs du Petit Mal variant de Lennox, caractérisé par des complexes émoussés à 2-2,5 cycles/seconde, et par une perte partielle de conscience. Cette notion a été mise en évidence par enregistrements polygraphiques dès 1939. On peut évidemment concevoir tous les intermédiaires possibles, depuis la Pointe Onde typique à 3 cycles/seconde, jusqu'à l'association de Pointes Ondes et de Polypointes Ondes variables en rythme et en morphologie (Penfield).

A la limite, on pourrait concevoir un tracé critique totalement dysrythmique, du type de celui rencontré dans l'hypsarythmia de Gibbs. Il semble en fait que le diagnostic du Petit Mal d'avec la maladie des spasmes en flexion, dont l'hypsarythmia ou dysrythmie majeure de Gastaud est l'expression électrographique, ne se pose qu'avec certaines formes de Petit Mal myoclonique, et sort finalement de l'étude de la question.

Verger, Loiseau et coll. se sont, d'autre part, attachés à décrire les aspects électroencéphalographiques des différentes formes cliniques de leurs cas de Petit Mal. Ils retrouvent, sur les 60 cas, 41 fois des Pointes Ondes. Sur ces 41 formes avec Pointes Ondes, ils dénombrent :

- 25 fois des Pointes Ondes à 3 cycles/seconde ;
- 11 fois des Pointes Ondes à 2-2,5 cycles/seconde ;
- 5 fois des Pointes Ondes irrégulières en forme et rythme.

Finalement, sur 28 absences simples, ils décomptent :

- 14 aspects typiques avec Pointes Ondes à 3-3,5 cycles/seconde ;
- 13 aspects moins typiques :

Pointes Ondes lentes	3 fois
Pointes Ondes rapides	2 fois
Pointes Ondes variables	1 fois
Pointes Ondes dégradées	1 fois
Pointes Ondes et Polypointes Ondes associées.	6 fois
- 1 aspect paradoxal, une volée de Pointes à 14 cycles/seconde.

Et, d'autre part, sur 20 cas d'absences accompagnées d'automatismes plus ou moins élaborés, ils observent :

- 12 fois des Pointes Ondes à 3 cycles/seconde ;
- 6 fois des Pointes Ondes dont le rythme se ralentit ;
- 1 fois des Pointes Ondes irrégulières ;
- 1 fois des Polypointes Ondes.

L'automatisme n'a donc pas de figure électroencéphalographique propre, concluent-ils. La nécessité de l'étude clinique est, ainsi, bien mise en valeur.

Les aspects intercritiques.

Un tracé normal (en fonction de l'âge du sujet) est rarement rencontré au cours du Petit Mal. Quand il existe, il coïncide généralement avec des absences pures, dont l'expression électroencéphalographique est le groupement de Pointes Ondes à 3 cycles seconde. Il s'agit d'un cas limite. Le plus souvent (5-6 des cas) on observe un certain nombre d'anomalies, variables dans le temps et l'espace :

1) Anomalies continues.

Dysrythmie simple où un alpha lent, pauvre et peu réactif est sans cesse entrecoupé de rythmes thêta asymétriques à 4 ou 6 c/s.

2) Anomalies discontinues, où l'on distingue :

a) les anomalies prédominant sur les régions antérieures du scalp, de loin les plus nombreuses. Il en existe quatre types selon la classification de De Castro et coll. (1956) :

- type 1 : thêta à 4-5 c/s continue frontocentrale ;
- type 2 : ondes lentes en bouffées à 2-3 c/s bisynchrones apparaissant souvent à l'hyperpnée sur les régions frontocentrotemporales ;
- type 3 : Pointes Ondes très brèves, 1 à 2 c/s strictement frontales, plus lentes que les Pointes Ondes fondamentales et souvent asymétriques ;
- type 4 : décharges de Pointes Ondes de petite amplitude de 4 à 6 c/s constituées de plusieurs éléments de fréquences variables.

Les anomalies de types 3 et 4 s'avèrent deux fois plus fréquentes que les anomalies de types 1 et 2 ;

b) les anomalies prédominant sur les régions postérieures du scalp (de Castro, Suoirana, Oller Dauvella, 1957; Aird, Gastaud, 1958) : Delta occipital. Ondes lentes à 3 c/s à prédominance occipitale et temporale et pariétale. Bouffées discontinues asynchrones, asymétriques, bloquées par l'ouverture des yeux, exagérées par l'hyperpnée. Ces ondes lentes ne signent pas l'existence d'anomalies focales, mais obéissent aux mêmes règles que les Pointes Ondes qui en naissent souvent ;

c) les anomalies focales constantes, faites de pointes d'activité lentes indépendantes des Pointes Ondes ou les précédant ; ces anomalies ne permettent pas d'exclure un Petit Mal (Jasper et Kerschman, 1941 ; Gibbs and Gibbs, 1950 ; Clerk et Knott, 1955 ; O'Brien and Coll, 1959). Elles sont quelquefois le reflet électroencéphalographique de certaines formes cliniques de passage, mais peuvent exister dans un contexte d'absences isolées.

Ces anomalies intercritiques, quand elles existent, reflètent la désorganisation entraînée par le trouble dans le cours de la maturation. Leur variation dans le temps traduit l'influence de cette maturation sur elles ; mais l'évolution des tracés est étroitement liée à la thérapeutique. Enfin, signalons la sensibilisation connue des malades aux stimulations, soit lumineuses intermittentes, soit, et surtout, respiratoires (hyperpnée).

Le critère thérapeutique

Tout petit Mal doit être être actuellement traité, et l'évolution de la maladie, qui ne se conçoit plus aujourd'hui qu'en fonction de son traitement, est liée à la nature, à l'efficacité, aux incidents du traitement. La classique résistance des absences aux traitements actifs dans le Grand Mal est une notion historique.

Les médicaments.

Deux grandes catégories de médicaments sont employées actuellement contre le Petit Mal.

1) Les dérivés de l'Oxazolidine-Dicne, les plus anciennement utilisés :

— dérivés triméthylés : donnant fréquemment des incidents sanguins, et posant de ce fait de nombreux pro-

blèmes thérapeutiques. Fait intéressant, noté par Zimmermann, les crises peuvent réapparaître secondairement pour des doses jusqu'alors efficaces ;

— dérivés diméthyléthyl, dont la moindre efficacité est compensée par une toxicité plus faible.

2) Les dérivés de la Succimidine, à propos desquels Zimmermann publiait ses premiers résultats en 1954. Le dernier en date, le PM 671 (Zarontin*), semble être efficace dans toutes les épilepsies centrencéphaliques (Sorel). Ces drogues semblent moins toxiques, plus maniables, plus efficaces que les dérivés de l'Oxazolidine-Dione.

Les critères d'efficacité de ces traitements sont difficiles à préciser et les cas d'espèce restent nombreux. De surcroît, la résistance possible des absences à la reprise d'un traitement par les Diones primitivement efficace, en cas d'arrêt intempestif ou motivé par exemple par une leucopénie, fait partie de nombre de problèmes du même ordre actuellement sans solution.

Enfin, les critères électrographiques, ayant une valeur pronostique dans le traitement par les Diones, ne semblent plus s'appliquer aux cas traités par dérivés de la Succimidine. « Les anomalies considérées comme péjoratives n'ont plus cette signification » (Verger et Loiseau donnent comme péjoratives les dysrythmies et les anomalies antérieures, surtout de types 3 et 4 de De Castro et coll.). Le mode d'action est-il différent ?

De toute façon, et quelles que soient les drogues utilisées, l'évolution électroencéphalographique reflète, dans une certaine mesure, leur efficacité. On verra dans l'étude de notre matériel que l'observation met parfois en évidence, soit l'évolution souhaitée — disparition des absences et normalisation du tracé —, soit des évolutions paradoxales, où la stabilisation clinique va de pair avec une aggravation des tracés intercritiques avec parfois graphoéléments paroxystiques infracliniques ; ailleurs, on assiste à une normalisation du tracé, avec meilleure maturation du rythme de fond, tandis que les absences persistent, rares, isolées, sans disparaître totalement ; ailleurs encore, sur un fond plus ou moins altéré, se cristallisent des focalisations paroxystiques, bien souvent temporales, et accompagnées parfois de modifications cliniques critiques concomitantes. Ces modifications cliniques, évocatrices d'automatismes psychomoteurs, peu-

vent aussi survenir inopinément, alors que le tracé s'est amélioré ou mieux organisé. Enfin, une crise convulsive généralisée peut marquer le début ou le retour d'un Grand Mal, avec électroencéphalogramme en rapport.

Considérations étiopathogéniques

Au terme de cette revue des critères, destinés à circonscrire le Petit Mal de type absence, et avant d'aborder le devenir de 56 cas, nous avons pu voir combien, à la limite, l'affection se laissait mal délimiter, combien de problèmes nosologiques pouvaient poser certaines formes de passage.

Le Petit Mal de type absence est une épilepsie ; l'allure des tracés, la bilatéralité et l'hypersynchronie des complexes font envisager une origine profonde sous-corticale. En ce qui concerne l'aspect même du complexe Pointe Onde, Gastaud considère que l'onde est la traduction graphique d'une inhibition, qui limite ou empêche la survenue des phénomènes convulsifs ; le polymorphisme électroclinique rencontré laisse cependant la porte ouverte aux discussions. L'origine profonde du phénomène est également l'objet de plusieurs conceptions.

Dans la théorie inhibitoire de Hartenberg, il y avait inhibition du cortex — ou bien d'une seule de ses couches parfois (Marchand et Ajuriaguerra) — à partir du sous-cortex. Marchand et Ajuriaguerra préfèrent d'ailleurs le terme de suspension de l'activité corticale à celui d'inhibition.

Drooglever Fortuyn a cru découvrir dans le thalamus le point de départ de la crise. Puis les travaux ont porté sur la substance réticulée activatrice ascendante (Magoon et Moruzzi). Les résultats ne sont pas concluants. Drooglever Fortuyn insiste en particulier sur le fait que, s'il est possible, à partir d'excitations sous-corticales, d'enregistrer au niveau du cortex des Pointes Ondes caractéristiques, l'auto-entretien du tracé n'a jamais pu être reproduit.

Finalement, on peut envisager avec lui que le centrencéphale de Penfield, envisagé sous la forme d'un vaste système à projection diffuse, représente moins le lieu d'origine de la crise que l'intermédiaire entre son point de départ et sa traduction électroclinique définitive, assurant à partir d'un point de départ variable (mais probablement endocortical) l'embrasement secondaire de tout le cortex.

Conclusion

Au terme de cette étude historique et didactique, nous insisterons encore sur l'importance des travaux de Gibbs, David et Lennox en 1935, qui replacent toutes les discussions sur le Petit Mal dans une direction entièrement nouvelle par rapport aux discussions antérieures.

L'absence de critères électriques explique la répugnance qu'ont pu manifester certains auteurs à faire de manifestations cliniques purement psychiques sans aucun phénomène convulsif des symptômes épileptiques, et la position de Friedmann qui a individualisé ces formes en maladie autonome est de ce point de vue défendable. D'ailleurs, la forme clinique isolée par lui a plus qu'un intérêt historique, comme nous le verrons.

Après 1935, le problème posé, une fois affirmé le caractère épileptique de l'affection, est celui de la signification et de la place qu'occupe au sein de l'épilepsie cette suspension de la conscience. L'opinion qui tend à faire du Petit Mal en général, et des absences Petit Mal en particulier, un moment de l'épilepsie, se fonde sur le concept de la maturation, dont on a vu sur quoi on l'étayait. Les questions qui se posent alors sont celles de savoir qui va faire du Petit Mal, que va devenir ce Petit Mal, et que va devenir le malade.

Sans avoir la prétention de répondre à toutes ces questions, disons d'emblée que nous allons dénombrer, au cours de l'analyse de nos observations, un certain nombre de faits dont nous verrons s'ils sont susceptibles de mieux permettre l'appréhension de ce vaste problème, qui concerne tant un trouble que son intégration dans la sphère psycho-affective du malade atteint.

LES OBSERVATIONS

Le fil directeur qui nous a guidé dans le dépouillement des données fournies par les observations fut celui de savoir si un certain contexte clinique, électrique, psychique, était plus fréquent dans certains cas que dans d'autres.

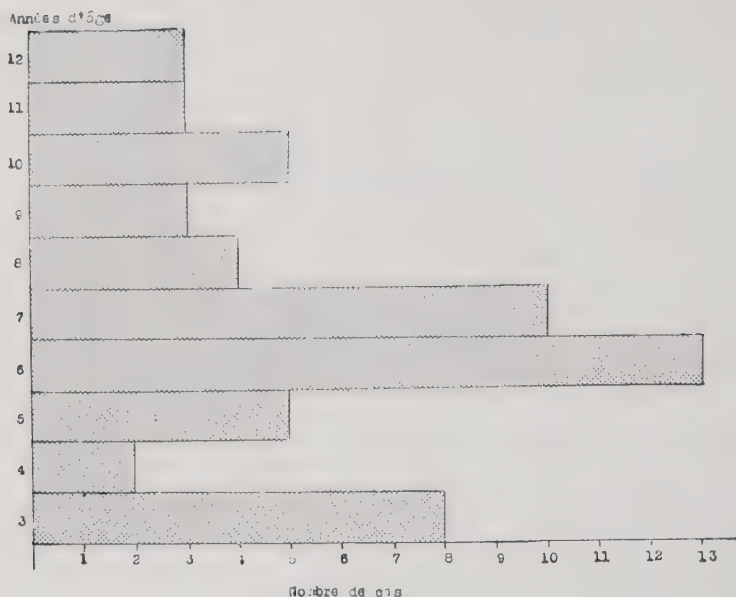
Après avoir étudié les incidences de l'âge de début du trouble étudié, nous avons été amené à distinguer deux grandes catégories de malades : ceux dont les symptômes réalisent ce qu'on pourrait appeler un Petit Mal pur et ceux présentant un Petit Mal accompagné ou impur. Par absences Petit Mal pures, nous entendons la succession d'accès identiques les uns aux autres, faits de suspension de l'activité psychique sans convulsions, sans état crépusculaire, sans myoclonie. Nous classons dans la deuxième rubrique tous les cas accompagnés de phénomènes moteurs, de la simple myoclonie palpébrale aux petits automatismes gestuels.

De l'âge

Précisons d'abord que nous comptons, dans nos 56 cas, 32 garçons pour 24 filles. Cette primauté masculine, qui est en contradiction avec l'opinion généralement admise par tous que les absences Petit Mal sont plus fréquentes chez les filles que chez les garçons, est très certainement liée au fait que notre échantillonnage est très réduit.

Quoi qu'il en soit, le diagramme des âges de début met bien en évidence un maximum de fréquence de début vers 6-7 ans, fait que nous retrouvons cette fois en accord avec tous les auteurs. Il n'y a pas de début après 12 ans ; d'ailleurs, ceux-ci restent tout à fait exceptionnels dans la littérature (Courjon, Favel, Lang).

Un problème se pose à propos des absences qui ont débuté avant 3 ans. Nous avons précisé plus haut que l'accès de Petit Mal ne s'observait jamais avant 3 ans et que les complexes Pointes Ondes, qui les accompagnent, n'exis-



tent pas avant cet âge (Dreyfus-Brisac et Monod). Or, sans qu'on puisse parler de ce fait d'absences Petit Mal, il n'en reste pas moins vrai que l'absence, en temps que symptôme, a existé chez 4 de nos malades. Nous avons un électroencéphalogramme de cette époque dans un cas seulement : il n'est pas comitial.

Observation n° 1 (Duc... Christiane) :

Antécédents personnels : fut ranimée à la naissance. A 2 ans : une crise convulsive précédant l'apparition, durant trois mois, d'absences quotidiennes assez fréquentes, qui disparaissent spontanément.

L'EEG à cette époque montre un tracé avec prédominance de rythmes lents, surtout à gauche, sans signes de comitialité.

A 7 ans : apparition de quelques crises de type masticatoire. Trois crises convulsives généralisées entre 7 et 8 ans.

A 8 ans : l'EEG met en évidence des anomalies lentes postérieures gauches, avec signes de comitialité dans les régions frontales.

Mise à la Mysoline*. Arrêt des crises des deux premiers types, mais apparition d'absences simples, au rythme de plusieurs centaines par jour. Effondrement d'un travail scolaire auparavant excellent.

Un EEG, fait quelques mois après le précédent, montre une accentuation des figures de type comitial, avec trois absences électrocliniques en cours d'hyperpnée.

Le Q.I. s'avèrera normal après stabilisation, sous Mysoline* et Epiclase*.

Fillette trapue, au visage bouffi, assez inerte.

Ici donc, série spontanément résolutive d'absences survenant à deux ans et précédées par une crise généralisée. Le traitement a eu un rôle déterminant en inhibant le potentiel de « foyers » épileptiques, dont l'ubiquité met en évidence la poursuite de la maturation pathologique. Il est probable que sans le traitement Grand et Petit Mal auraient évolué de pair, détériorant suffisamment le processus de la maturation normale pour persister sans grandes chances de stabilisation ultérieure. L'effondrement du rendement scolaire traduit la régression intellectuelle apparente.

Dans le cas précédent, et un autre, il y a eu avant 3 ans survenue d'absences dont la clinique est typique : sans phénomènes moteurs tonico-cloniques, elles ont existé pendant quelques mois, puis disparu spontanément. La survenue ultérieure des absences a rappelé leur existence à la mère quand elle a amené l'enfant consulter.

Dans les autres cas, les absences ont débuté avant 3 ans, ou du moins le symptôme. Elles n'ont jamais disparu et ont conservé à peu près la même symptomatologie durant toute l'évolution.

Dans un cas, l'électroencéphalogramme est de type Petit Mal, le symptôme a donc existé avant l'âge d'apparition des graphoéléments caractéristiques du Petit Mal ; ce qui est cependant remarquable, c'est que les crises n'atteignent un minimum de 10 par jour qu'à partir de 4 ans, elles sont bien moins nombreuses auparavant.

Observation n° 2 (Big... Michèle) :

Antécédents familiaux : grand-mère maternelle eut des absences jusqu'à 30 ans. Père eut spasme du sanglot. Mère anxieuse à tendances phobiques. Une sœur puînée eut absences atypiques les premières années.

Vers 3 ans : apparition inopinée d'absences : 3 à 4 par jour, suspension d'activité, révulsion oculaire.

Pas de traitement ; les choses évoluent ainsi jusqu'à 9 ans.

A 9 ans : la fréquence passe rapidement à plus d'une dizaine d'accès par jour. Absences avec raidissement par saccades de la tête en arrière, avec brèves secousses cloniques des membres supérieurs. Absences réflexes favorisées par une réprimande. L'augmentation de fréquence coïncide avec une forte poussée de croissance.

EEG : tracé altéré, avec signes comitiaux de Petit Mal. Enfant bradypsychique, avec scolarité médiocre. Q.I. à la limite de la normale.

Un traitement par Alepsal*, Epidione* et Mysoline* est inefficace.

Elle fait à cette période une primo-infection, avec manifestations cliniques. Envoyée à la campagne chez sa grand-mère.

Un traitement par Alepsal*, Epidione* et Epiclase*, qui s'était également avéré inefficace chez les parents, permet alors une amélioration remarquable : les absences surviennent au rythme de moins de une par jour, le travail scolaire s'améliore. La malade est moins inhibée, et a tendance à devenir plus nerveuse et plus opposante.

A 10 ans : un EEG montre quelques rares éléments isolés de type Pointe Onde n'apparaissant qu'à l'hyperpnée, avec une prédominance hémisphérique gauche ; la S.L.I. renforce cette tendance.

A 11 ans : maintien de la stabilisation, la malade est la première de sa classe. Mais l'EEG montre spontanément des potentiels pointus temporaux gauches, qui persistent jusqu'à ce jour, malgré la persistance de la stabilisation clinique.

Malade actuellement âgée de 15 ans, sa scolarité est bonne, elle conserve un traitement par Alepsal*, Epiclase* et Lucidril*.

**

De l'étude de la symptomatologie en fonction de l'âge, il ressort que, sur les 45 cas débutant avant 10 ans, Petit Mal pur et impur sont en proportion sensiblement identique, et que, sur les 11 cas débutant après ou à partir de 10 ans, il n'existe que 4 cas d'absences pures, les 7 autres ont des absences accompagnées de phénomènes tonico-cloniques variés ; signalons de surcroît que des phénomènes comitiaux de symptomatologie diverse ont pu précéder, accompagner ou suivre les absences dans ce groupe de malades. Autre fait notable : on ne retrouve pas d'électroencéphalogramme typique de Petit Mal dans 2 cas sur les 4 dont les absences sont pures cliniquement.

**

A partir de 15 ans, on ne retrouve pas, pour les absences, une fréquence supérieure ou égale à 10 par jour, sauf quelques jours exceptionnels où la survenue inopinée de nombreuses absences reste inexpiquée. Parallèlement, il n'y a plus d'électroencéphalogramme typique de Petit Mal pur. On retrouve parfois quelques rares tracés de type Petit Mal, mais alors très altérés. De toute façon, lorsqu'on considère les malades à cet âge, ils ont au moins été traités depuis 3 ans. L'évolution spontanée est donc inconnue, et les considérations que l'on peut faire en la matière sont du domaine de l'hypothèse.

1° En cas de guérison thérapeutique, peut-on supposer qu'il y aurait eu guérison spontanée ? La thérapeutique, destinée à épuiser le potentiel épileptogène, agit en l'occurrence comme un facteur de la maturation normale. Rehaussant le seuil convulsivant et annihilant le potentiel comitial, elle permet finalement au névraxe, par le truchement de la maturation qui se poursuit, d'élaborer ses propres défenses envers le processus pathologique.

2° La résistance de certains cas aux traitements n'est pas une raison suffisante pour les séparer des autres. On se heurte, en effet, à une foule de problèmes d'ordre pharmacologique, pas toujours caractéristiques de l'affection. Nous avons signalé les conclusions de Zimmermann sur les variabilités de réponse aux traitements. Ajoutons qu'à propos de ces cas résistants on peut très bien se demander si le « bon » traitement, ou du moins l'association efficace, n'a pas été trouvé. De plus, et les exemples en sont quotidiens en pratique, les inconvénients, surtout sanguins, en ce qui concerne le traitement par les Diones, ou nerveux, en ce qui concerne les traitements par les dérivés de la Succinimide (hoquet au cours des traitements par le Zarontin*), ces inconvénients et intolérances empêchent bien souvent d'atteindre les doses efficaces ou de les poursuivre. On est alors ramené aux réponses paradoxales au traitement signalées par Zimmermann.

Deux remarques peuvent être formulées à ce propos : la première est d'ordre pharmacologique. Le fait que ce qui semble actif dans le traitement est un métabolite du produit utilisé, présuppose, pour que l'action de ce métabolite soit efficace, que le médicament ait été effectivement métabolisé. L'inhibition ou l'impossibilité de l'étape « digestive » aura pour conséquence l'inefficacité du traitement, mais les motifs de cette inefficacité n'auront rien à voir avec le trouble lui-même ou le médicament utilisé (Delaveleye). La seconde remarque est d'ordre neurologique. C'est que le fait qu'il y ait évolutivité des troubles, fait lié autant au traitement qu'au processus dialectique entre maturation normale et pathologique, peut expliquer l'échappement de ceux-ci à un traitement qui est une constante.

3° Ceci nous amène à nous demander si le traitement n'a pas précisément empêché dans certains cas le passage progressif de l'absence Petit Mal à une autre forme d'épilepsie. Les rapports et les modalités d'évolution entre

absences et crises seront étudiés ultérieurement. Disons cependant ici que cette évolution peut encore survenir malgré le traitement, mais que l'influence inhibitrice du traitement a semblé assez nette dans certains cas, où le traitement sert en quelque sorte d'analyseur du processus épileptique, « nettoyant » les crises et « révélant » ou laissant subsister seulement les absences.

Petit Mal pur et impur Coupes transversales

De la symptomatologie.

Lorsque nous avons isolé les cas de Petit Mal pur des autres, et nous avons vu ce que nous entendions par Petit Mal pur, nous n'avions pas dans l'idée de restaurer l'ancienne nosologie, ou de rouvrir des discussions closes depuis 1935. Mais c'est qu'au travers du groupement des signes électrocliniques de ces cas nous avons vu s'esquisser, au-delà de la variété des histoires cliniques, un schéma plus général que nous tracerons après avoir dénombré les éléments qui le composent.

1° Nous dénombrons 30 cas de Petit Mal pur.

Sur ces 30 cas, 8 doivent être mis à part :

- 3 n'ont pas eu d'électroencéphalogramme au moment où les absences étaient nombreuses ;
- 5 ont des électroencéphalogrammes ou bien normal (1 cas), ou bien de type comitial à expression généralisée ou localisée, sans tracé caractéristique de Petit Mal.

Observation n° 3 (Qui... Marie-Claire) :

Pas d'antécédents.

A 8 ans et demi : début des absences. Arrêt d'activité. Ces crises augmentent rapidement, jusqu'à 50 par jour.

A 9 ans : l'EEG montre des anomalies fronto-temporales faites d'ondes lentes et de Pointes Ondes dégradées en bouffées.

Depuis le début des absences, le travail scolaire s'est effondré ; l'enfant est devenue nerveuse, et pleure le soir en rentrant de l'école.

Mise au Phénobarbital et à l'Epidione*.

Stabilisation clinique rapidement obtenue ; amélioration du comportement et du travail scolaire.

A 10 ans : l'EEG montre, sous hyperpnée, des signes d'activité paroxystique à expression généralisée. La stabilisation clinique continue. La malade est mise à Gardénal* et Dihydan*.

La stabilisation se maintient.

A 11 ans : l'EEG montre, et continue encore de montrer, alors que la malade est actuellement âgée de 16 ans, des signes nombreux et typiques d'activité paroxystique à expression généralisée.

La stabilisation clinique continue sous le même traitement.

Bien qu'ayant placé cette observation d'absences cliniquement pures à part, nous rappellerons que les Gibbs, Clerk et O'Brien ne considèrent pas que des anomalies électroencéphalographiques focalisées permettent d'exclure un Petit Mal.

Observation n° 4 (Mor... Claude) :

Antécédents familiaux : la mère eut des crises convulsives jusqu'à 12 ans ; elle est harcelante et nerveuse.

A 11 ans : en traversant la rue, il reste immobile quelques secondes, les yeux réversés. Puis les absences augmentent de 10 par jour à quelquefois 10 par heure. Le plus souvent simple arrêt d'activité ; parfois réversions oculaires. Elles sont plus fréquentes le matin, et après une mauvaise nuit sans sommeil. Elles peuvent être provoquées par une frayeur, quand on le questionne, et durant le travail scolaire surveillé par le maître. Il n'y a pas d'absences quand il joue ou travaille sans surveillance.

A 14 ans : EEG : tracé un peu labile et riche en ondes lentes postérieures.

Q.I. normal.

Observation n° 5 (Heg... Nicole) :

Antécédents familiaux : la grand-mère maternelle et la mère ont eu des crises convulsives arrêtées à la puberté. Un frère de la mère a eu des absences s'accompagnant de fléchissement de la tête.

A 4 ans : au retour des vacances, réadaptation difficile ; poussée de croissance. Début des absences, avec clignements palpébraux et fléchissement de la tête en avant. Elles atteignent rapidement 100 par jour.

A 4 ans et demi : au moment où les crises sont les plus fréquentes, le tronc lui-même s'incline en avant, pouvant parfois entraîner la chute. Maximum des accès le matin et le soir quand elle est fatiguée. Elles sont favorisées par l'oisiveté et les gronderies.

A 6 ans : mise à Mysoline* et Lifène* : pas de résultats. L'EEG montre des décharges paroxystiques fréquentes non typiques de Petit Mal.

L'Epidione* n'est pas supportée. L'Epiclase* ne donne rien.

A 7 ans : mise à Alepsal* et Paradione*, le nombre des absences tombe à 5-6 par jour. Elles sont alors faites d'un affaissement progressif du tronc et de la tête en avant, avec quelques sursauts.

A 7 ans et demi : stabilisation.

A 8 ans : reprise au rythme de 10 par jour. Echec du Sédantoïnal*.

A 8 ans et demi : essai du Zarontin* : très peu d'efficacité. Remise alors au Paradione* qui diminue alors fortement la fréquence des accès.

A 9 ans : les absences favorisées par les contrariétés sont surtout fréquentes le matin, au rythme de 4-5 par jour.

A 10 ans : il y a moins d'une absence par jour. Fillette longiligne, gracile, sans troubles caractériels.

Q.I. normal.

Chez ces enfants fatigables, on peut toujours se demander si les absences ne sont pas des narcolepsies ébauchées. Le fait qu'il existe un certain degré de flexion de la tête en avant en cours d'accès ne constitue-t-il pas les prémices d'un début d'endormissement ?

*
**

En ce qui concerne les 22 cas restants, nous dénombrons 14 filles pour 8 garçons, proportion qui rétablit ce que pouvait avoir de paradoxal — en regard de l'opinion admise généralement sur la prééminence des filles dans les absences Petit Mal — la prépondérance des garçons dans le total des observations du matériel.

Chez ces 22 cas il existe une correspondance entre les aspects des absences et leur traduction électrographique.

Observation n° 6 (Min... Marie-Thérèse) :

Antécédents familiaux : un frère a eu absences Petit Mal qui ont cédé à l'Epidione*, l'EEG était typique.

Antécédents personnels : rien cliniquement.

Vers 3-4 ans : la mère a quitté le domicile conjugal en enlevant les enfants. Elle les a cachés et élevés chez son ami.

Vers 10-11 ans : le père les a retrouvés, et les a repris.

Avec les enfants, il est tracassier et méticuleux.

Les absences avaient débuté vers 6-7 ans, atteignant rapidement 10 par jour. Absences simples ; arrêt d'activité.

A 11 ans et demi : l'EEG montre un tracé typique de Petit Mal.

Mise à la Triméthadione* sans grand résultat, puis au Dihydant* et Alepsal* qui s'avèrent plus efficaces.

Après stabilisation relative vers 12 ans, l'enfant est plus souriante, moins inhibée.

Q.I. normal.

Revue par hasard à 16 ans, la stabilisation est totale depuis trois ans ; le traitement a été arrêté.

Observation n° 7 (Del... Gilbert) :

Antécédents familiaux : un frère de la mère a un Grand Mal.

Antécédents personnels : anorexie à partir du sevrage.

Enfant qui devient vite nerveux, opposant ; inadaptation complète en classe, où il ne fait rien.

A 8 ans : placé en centre d'observation pour troubles caractériels d'où il sort bien amélioré.

A 10 ans : début des absences, d'abord 5-6 par jour, précédées de 4 accès de somnambulisme. Simple suspension de l'activité à laquelle s'ajoutent des clignements palpébraux, au moment où les absences sont devenues presque continues.

A 10 ans et demi : l'EEG montre un tracé typique de Petit Mal.

Mis à l'Epidione*, les absences sont ramenées à une quinzaine par jour.

A 11 ans : un EEG ne montre aucune amélioration. Une leucopénie empêche d'atteindre les doses efficaces. Hospitalisation pour bilan : encéphalographie gazeuse normale. Elle entraîne une amélioration pendant quelques jours ; mais, depuis, certaines absences sont suivies de céphalées.

A 12 ans : les troubles caractériels reprennent, nécessitant le placement.

14 ans : en deux ans, les troubles caractériels ont disparu, il persiste quelques rares absences simples, 1 à 5 par mois ; l'EEG montre quelques altérations discrètes sans anomalies infracliniques.

Un traitement par Epidione* et Lifène* est maintenu.

Observation n° 8 (Pia... Alain) :

Antécédents : rien.

Mis en nourrice jusqu'à 4 ans. Supporte mal le retour en famille, proteste contre les interdictions qu'il n'avait pas auparavant ; souvent triste, jaloux d'une sœur née entre temps.

A 6 ans : début des absences, atteignant rapidement plus d'une dizaine par jour. Simple suspension d'activité. Absences réflexes à l'occasion d'un reproche.

A 10 ans : l'EEG est typique de Petit Mal.

Mis à l'Epidione* qui entraîne la rétrocession complète des absences. La leucopénie oblige à le remplacer par Alepsal* et Dihydant*.

A 10 ans et demi : la stabilisation persiste depuis six mois.

Le Q.I. est supérieur à la normale.

Enfant instable, bagarreur depuis qu'il va en classe, mais moins agressif depuis la disparition des absences.

En fin de compte, on voit combien est remarquable cette correspondance électroclinique, qui semble être plus nette ici que dans toute autre forme d'épilepsie.

Si l'absence Petit Mal est une épilepsie, si les formes de passage sont insensibles entre l'absence et la crise généralisée (Penfield), il n'en reste pas moins vrai que le Petit Mal de type absence constitue une forme privilégiée d'épilepsie, en raison de l'absence très souvent rencontrée et répé-

tée de toute manifestation convulsive. C'est à partir de cas semblables que Friedmann a dû décrire la pycnolepsie, qui, malgré la vanité actuelle de son isolement nosologique — vanité liée aux découvertes électroencéphalographiques —, n'en constitue pas moins une forme clinique encore valide.

Mais il y a là une vision trop statique des choses, que nous essaierons d'animer ultérieurement dans une perspective plus dynamique.

**

2° Il reste donc 26 cas de Petit Mal impur.

Dans un premier temps on peut toujours considérer que l'absence d'antécédents personnels est encore un facteur qui tend à individualiser les 22 cas de Petit Mal pur par rapport aux 26 cas de Petit Mal impur. Chez ceux-ci, on retrouve, dans une proportion analogue à celle décrite par d'autres (Courjon, Favel et Lang), un certain nombre d'antécédents dont les plus caractéristiques nous semblent être la souffrance néonatale (5 cas) et les encéphalopathies (7 cas).

De plus, il n'y a pas de Quotient Intellectuel inférieur à la normale dans les 22 cas d'absences pures ; chez les 26 cas de Petit Mal impur on en dénombre une dizaine.

Deux observations illustreront ces cas de Petit Mal impur.

Observation n° 9 (Deb... Monique) :

Antécédents familiaux : mère débile, affolée par la maladie de sa fille.

A 9 ans : début des absences, au retour des vacances, à la reprise de l'école. Une dizaine par jour ; arrêt d'activité, puis légère déviation de la tête et des yeux vers la gauche.

Leur fréquence augmente, jusqu'à devenir continues.

A 12 ans : il s'y ajoute un léger raidissement en arrière et des clignements palpébraux.

L'EEG montre un tracé de Petit Mal typique.

Mise à Gardénal* et Epidione*. Les absences redoublent.

Passée à Gardénal*, Epidione*, Epiclase* : rapide amélioration après aggravation temporaire.

Le traitement est continué pendant deux ans ; les absences persistent au rythme de 4-5 par jour, avec prépondérance matinale. Les phénomènes moteurs d'accompagnement ont pratiquement disparu.

Les absences sont moins nombreuses quand elle est en vacances ou hors de chez elle.

Il s'agit d'une fillette longiligne, pâle, sans troubles caractériels.
Le Q.I. est normal.
Perpétuellement surveillée et harcelée par sa mère.

Observation n° 10 (Jou... Armel) :

Antécédents familiaux : père épileptique.

A 5 ans et demi : début des absences, avec quelques secousses cloniques de la tête.

A la rentre scolaire, de plus en plus nerveux ; ne fait rien en classe ; les absences atteignent plusieurs dizaines par jour, surtout le matin au lever. Au début on remarque le caractère réflexe de certaines absences quand son père, que celles-ci contrariaient, se fâchait ou menaçait de le battre.

Les absences deviennent presque continues ; un traitement par Lifène* ne diminue pas le nombre des absences, mais rend l'enfant moins nerveux.

A 8 ans et demi : l'EEG montre des signes nombreux de Petit Mal, avec tracé très altéré en dehors des paroxysmes.

Mis à Gardénal* et Eméside*. Après un hoquet passager, forte raréfaction des absences ; est plus calme, moins hargneux.

Trois mois après, les absences réaugmentent malgré l'amélioration de l'EEG.

Deux mois plus tard, il existe un état de mal d'absences subintrant dans l'heure qui suit le lever. Cauchemars toutes les nuits. Mais l'EEG est encore amélioré par rapport au précédent.

Temporairement amélioré par l'Eméside*.

A 9 ans et demi l'EEG reste amélioré ; les absences, après une courte recrudescence, persistent à raison de quelques-unes par jour, parfois zéro. Persistance de quelques secousses cloniques de la tête lors des accès. La nervosité s'est beaucoup améliorée.

Dans l'observation n° 9, s'observe très bien l'enrichissement de la symptomatologie en fonction de l'aggravation par augmentation du nombre des absences.

Dans l'observation n° 10, il y a, en quelque sorte, désaccord entre l'amélioration d'un électroencéphalogramme de type Petit Mal très altéré au début et beaucoup amélioré par la suite et la symptomatologie clinique avec absences continues à certains moments.

Des antécédents comitiaux familiaux.

Ces antécédents se retrouvent dans 9 cas de Petit Mal pur et 14 cas de Petit Mal impur.

La faiblesse de la population étudiée nous fera écarter un décompte précis du degré de parenté du parent comitial.

Le fait important, en ce qui concerne les cas de Petit Mal pur, est que sur les 9 parents comitiaux on relève : 4 fois

un frère ou une sœur ayant un Petit Mal type absence, 1 fois un frère atteint de Petit Mal myoclonique.

Dans les cas de Petit Mal impur, on ne retrouve pas de Petit Mal dans la fratrie, mais 3 fois l'association d'absences à des crises convulsives de type autre.

L'importance de cette forme d'épilepsie identique dans la fratrie est considérable, tant numériquement qu'en raison des problèmes soulevés. L'existence d'un facteur prénatal est hautement probable ; toute la question est de savoir si on peut parler, dans ce cas, d'hérédité.

Le problème de l'hérédité dans l'épilepsie a reçu des solutions variables, âprement combattues. La réponse est le plus souvent affirmative dans les rares cas où l'on a affaire à des dégénérés tarés, épileptiques eux-mêmes, dont les familles ne comptent plus les enfants, tous épileptiques ou morts en bas âge des suites de convulsions. Dans les autres cas, beaucoup d'auteurs se rallient à la thèse de Marchand sur « les facteurs de fratrie » ; ils consistent à voir apparaître chez plusieurs enfants d'une famille indemne du trouble présenté par eux des manifestations pathologiques, dont l'épilepsie peut faire partie, et qu'on rattache alors soit à une hérédité récessive, soit à un trouble de l'embryogénèse peut-être lié à des altérations des cellules germinatives des parents, provoquées plutôt par une sorte « d'incompatibilité », mais non supportées par des facteurs héréditaires. Le faible pourcentage de crises chez les parents de ces fratries, présentant des absences comitiales, incite à considérer cette hypothèse comme valable dans de nombreux cas.

Des circonstances de début des absences.

Il s'agit d'un chapitre nouveau et encore peu connu. Il semble en effet, lorsqu'on relit des observations concernant le Petit Mal, que l'on se soit attaché à préciser un certain nombre de données électrocliniques ayant trait à la date de début, au nombre des absences, à leurs caractéristiques électroencéphalographiques, mais que les « modes d'entrée » dans la maladie, les facteurs déclenchants des symptômes aient été passés sous silence. L'absence de ces facteurs, dont nous ne dirons certes pas qu'ils sont une constante, n'est pas mentionnée non plus. Et nous avons vu que Verger, Loiseau et coll. niaient que des facteurs psychologiques puissent avoir une influence sur le déroulement des accès.

Quand ces éléments existent, il nous a semblé important de les souligner. D'une part, ils explicitent les modalités

d'intégration des symptômes pathologiques dans la sphère psycho-affective des malades atteints et l'influence que ce domaine a sur la symptomatologie ; d'autre part, leur recensement justifie encore la division que nous avons établi entre les absences isolées et celles qui sont accompagnées d'autres symptômes. L'influence des circonstances psychologiques favorisantes dans le déclenchement des absences est en effet bien plus fréquente dans les cas de Petit Mal typique que dans les cas d'absences associées (ou impures). Sur les 22 cas d'absences pures recensés plus haut, ces facteurs sont trouvés 17 fois ; ils existent 8 fois sur 26, dans les cas d'absences impures.

Par ailleurs, il est des cas où la survenue des absences coïncide avec une forte poussée de croissance ou une fatigue qui y est souvent liée. Nous en dénombrons 5 cas : dans 4 cas, il s'agit d'un Petit Mal pur ; dans 1 cas, il s'agit d'un Petit Mal où des absences simples vont de pair avec un électroencéphalogramme perturbé et non typique de comitialité Petit Mal. Ce facteur n'a pas été retrouvé dans les 26 cas de Petit Mal impur.

Des variations de fréquence des accès au cours du nyctémère.

Les accès sont diurnes. S'il n'existe pas de différence caractéristique entre les deux types de Petit Mal en ce qui concerne la prépondérance des crises le matin, il semble que celle-là existe lorsqu'on considère les absences survenant en majorité le soir ou en raison de la fatigue de fin de journée. Cette prédominance vespérale des accès se retrouve 9 fois.

Sur ces 9 cas :

- 7 sont un Petit Mal pur ;
- 1 est un Petit Mal impur ;
- 1 est un petit Mal dont l'électroencéphalogramme n'est pas typique.

De la typologie.

Nous regroupons là 27 enfants dont la typologie est franche, tandis que les autres revêtent des typologies intermédiaires, difficilement classables.

Deux grands pôles se dessinent :

- les longilignes « asthénico-passifs » (Ajuriaguerra) : 14 cas,

- dont 9 ont un Petit Mal typique,
- 3 ont un Petit Mal impur,
- 2 ont un Petit Mal dont l'électroencéphalogramme est atypique ;
- les massifs-paratoniques: 13 cas,
- dont 10 ont un petit Mal impur,
- 2 ont un Petit Mal typique,
- 1 a un Petit Mal dont l'électroencéphalogramme est atypique.

Le Quotient Intellectuel.

Il s'avère normal ou supérieur à la moyenne dans l'immense majorité des cas de Petit Mal pur ; les cas de débilité sont retrouvés dans les cas de Petit Mal impur.

En conclusion.

On voit que se dégage de l'étude des facteurs âge, des facteurs cliniques, des antécédents avec cette notion de facteur de fratrie, des facteurs déclenchants et des facteurs typologiques, il semble donc que se dégage de ces faits cliniques une notion, un « pôle » Petit Mal regroupant un ensemble de particularités somatopsychiques plus fréquemment observés dans le Petit Mal pur, sans toutefois qu'on puisse parler de distinction absolue.

Chez ces enfants plus fragiles, sensibles aux affects et sensibles à la fatigue, ayant parfois tendance à faire des primo-infections non muettes, la survenue d'absences a l'air d'être en quelque sorte un accident de la croissance. Leur typologie et les modalités cliniques de la maladie font mieux comprendre leur individualisation du restant des épileptiques, individualisation que Friedmann a certes poussé, à tort, à l'absolu, mais dont la nécessité clinique se fait toujours sentir actuellement.

Les relations entre crises et absences

Ce chapitre est uniquement consacré à l'étude des 26 cas de Petit Mal impur où se sont rencontrées justement des crises comitiales en cours d'évolution.

Disons d'emblée qu'il s'agit, bien entendu, de modalités évolutives et que tout s'y rencontre, que la symptoma-

tologie de ces crises réalise toutes les formes d'épilepsie, des crises généralisées à toutes les crises focalisées imaginables.

D'une façon générale, il faut distinguer :

- les cas où les absences et les autres types de crises se juxtaposent dans le temps, ou bien où les absences sont remplacées par des crises et vice-versa, bref où les troubles différents surviennent à des âges différents mais restent deux catégories de faits séparés ;
- les cas où les absences se différencient graduellement d'une forme autre, ou bien où la morphologie des absences se transforme graduellement pour aboutir à un aspect critique de type différent. Nous étudierons ce type en premier.

Des passages graduels.

1° Où les absences se sont graduellement individualisées de formes autres : 3 cas.

- 2 cas d'encéphalopathes débiles qui ont fait d'abord un Petit Mal myoclonique de l'enfance, type maladie des spasmes en flexion. La symptomatologie se transforme progressivement pour aboutir à des absences typiques avec phénomènes cloniques. L'électroencéphalogramme se transforme progressivement pour devenir plus ou moins typique de Petit Mal. La suite de l'évolution montre la survenue de crises.

Observation n° 11 (Fau... Jean-Paul) :

Antécédents familiaux : père alcoolique, violent. Drames familiaux fréquents. La mère et les sœurs font des crises tétaniques.

Antécédents personnels : circulaire du cordon, réanimé à la naissance.

A 10 jours : une crise convulsive.

A 4-5 mois : quelques rares absences par jour, avec révulsion oculaire.

A partir d'un an : plusieurs crises convulsives par mois.

A 4 ans : hospitalisé pour un état de mal. A toujours des absences avec révulsion oculaire, parfois chute. Elles sont, certains jours, presque continues. Amélioré par Alepsal* et Epidione*.

A 5 ans et demi : il n'y a plus de crises, quelques absences persistent. Au cours de celles-ci, chute en avant évoquant un spasme en flexion.

Traitement arrêté par les parents : reprise des crises généralisées.

L'EEG montre des altérations nombreuses sans signes nets de Petit Mal.

Mis à l'Epidione*.

A 6 ans et demi : amélioration clinique. L'EEG montre un tracé de Petit Mal très altéré.

Certaines absences peuvent être déclenchées par une contrariété. L'enfant est en proie à des terreurs nocturnes.

A 7 ans : 5-6 absences par jour, toujours du même type. Est à l'association Gardénal*, Epidione*, Dihydan*. Redoublement de troubles caractériels, avec colères classiques qui existent depuis que l'enfant sait marcher.

A 7 ans et demi : les absences, qui étaient devenues plus typiques par appauvrissement de la symptomatologie motrice, ont maintenant complètement disparu. Redoublement des troubles caractériels.

A 8 ans : l'EEG est à peu près normal ; la stabilisation se maintient.

Un mois après, fait une crise généralisée à l'occasion d'une grippe ; les absences réapparaissent au rythme d'une à deux par jour.

A 9 ans : on enregistre à l'EEG une crise infraclinique typique.

A 9 ans et demi : n'est toujours pas scolarisé ; les troubles caractériels, en partie réactionnels à la situation familiale, persistent.

Par la suite, association de crises généralisées aux absences qui sont, certains jours, continuelles.

A 15 ans : plus de crises généralisées sous Zarontin*. Dix absences par jour, provoquées par le sujet quand il fixe la lumière.

- 1 cas où, après des épisodes convulsifs de l'enfance, surviennent des absences isolées avec électroencéphalogramme de type Petit Mal très altéré. Les crises débutant par une absence, il y avait suspension d'activité, fixité du regard, secousses répétées des mains et de la tête, qui s'inclinait en avant ; ensuite, raidissement et crise généralisée.

2° Où les absences se transforment en crises : 6 cas.

- 1 cas où la transformation s'effectue en quelques mois, par passage progressif de l'absence simple à l'absence avec clonie, puis crise généralisée.

Observation n° 12 (Ber... Maryvonne) :

Antécédents familiaux : une sœur de la mère a une psychose chronique délirante.

Antécédents personnels : rien.

A 5 ans et demi : début des absences. D'abord simple suspension de l'activité ; elles atteignent rapidement 10 par jour. Il s'y associe très vite alors : révulsion oculaire, puis secousses cloniques de la tête et des membres supérieurs, puis raidissement du tronc en arrière de plus en plus accentué, occasionnant la chute. Enfin, crises généralisées dont le nombre est identique à celui des absences.

L'EEG montre un tracé caractéristique de comitialité, à expression généralisée.

Un traitement par Alepsal* ne donne rien.

A 7 ans l'adjonction de Dihydan* entraîne la stabilisation.

A 7 ans et demi : un EEG montre un tracé à peu près identique au précédent.

Un Q.I. montre un niveau inférieur à la normale, mais l'inertie, l'inattention, le désintérêt faussent probablement la valeur du test.

A cette époque, on observe aussi quelques accès frustes évoquant plutôt une narcolepsie ébauchée.

Stabilisation par la Dopamine*. Enfant plus vive.

A 8 ans et demi : persistance de la stabilisation.

- 5 cas où les absences étaient devenues très nombreuses et où leur cortège tonico-clonique dégénère en crise du fait de leur amplification progressive, entraînant parfois la chute du malade. Quand le traitement fait céder les crises, les absences isolées s'observent de nouveau.

3° Où les absences évoluent vers des crises focalisées :

2 cas.

On peut tout observer, avons-nous dit.

- dans un cas, il y a temporalisation des absences. Vers 11 ans, on note que celles-ci sont précédées d'un sentiment d'étrangeté, d'un sentiment de « déjà vu », qui peuvent exister isolément en dehors des absences ;
- dans un autre cas, outre la temporalisation, il s'installe progressivement des crises Bravais Jacksoniennes, débutant au bras gauche, et caractérisées par son élévation. Ces crises sont inconstantes, les absences simples peuvent exister isolément, ou bien précéder la crise et survenir alors comme une aura isolée. L'électroencéphalogramme n'est plus typique de Petit Mal et a été altéré au début.

Des juxtapositions.

1° Où il n'existe qu'une ou quelques crises convulsives isolées ou épisodiques : 6 cas.

On a là l'impression d'accidents émaillant une évolution sans histoire. Sur les 6 cas, on retrouve :

- 5 fois un électroencéphalogramme de type Petit Mal, et leur Quotient Intellectuel normal les rapproche des cas de Petit Mal pur avec correspondance électroclinique.
- 3 fois des convulsions de l'enfance isolées et spontanément résolutes.

- 2 fois des crises convulsives qui sont survenues à une période marquée par un conflit psychologique.
- 1 fois une crise convulsive survenue dans des circonstances non précisées.

2° Où il y a eu des convulsions graves ou état de mal convulsif de la première enfance, plus ou moins lié à la phase évolutive d'un processus encéphalopathique ou d'un autre facteur déterminant : 4 cas. Tous les malades ont fait plus tard des crises et des absences ; le début se situe avant 2 ans, 2 fois sur 4. On rapprochera ces cas de la rubrique précédente : ici, cependant, l'évolution n'est pas progressive.

3° Où il y a eu un intervalle libre net entre des crises convulsives, ou d'autres troubles survenant avant ou après 4 ans, et les absences : 5 cas.

Observation n° 13 (Riq... Luc) :

Antécédents familiaux : le père fut somnambule, la sœur a un Petit Mal de type absence.

A 1 an : se brûle la main accidentellement : crise convulsive réflexe. Les crises continuent jusqu'à 7 ou 8 fois par jour, toujours du même type. La plupart sont provoquées par des contrariétés, des chocs accidentels, ou des frayeurs.

A 2 ans et demi : l'EEG ne montre aucune altération caractéristique.

Les crises cessent sous Alepsal* et Mysoline*. Il est possible d'en observer quelquefois chez des étrangers.

Vers 3 ans et demi : les crises ont disparu ; il existe, par contre, des colères avec suffocation, type spasme du sanglot.

A 4 ans : rechute à l'occasion d'une frayeur : a vu un chien tuer un petit canard ; le lendemain fait une crise convulsive.

Mis à la Mysoline*, stabilisation obtenue en 6 mois ; EEG normal ; traitement progressivement suspendu.

Après 6 ans : début des absences en vacances, simple arrêt d'activité. Forte recrudescence au moment de la reprise de l'école.

L'enfant est devenu plus nerveux depuis que le père, qui ne le supporte pas, gifle l'enfant chaque fois qu'il fait une absence.

L'EEG est toujours normal, mais forte réaction sous hyperpnée.

Traité par Alepsal* et Zarontin*, Stabilisation clinique, mais aggravation des troubles caractériels avec colères violentes.

Chez cet enfant joufflu, massif, assez joyeux, mais très coléreux, le Q.I. est normal.

4° Où il existe des symptômes rattachables à l'épilepsie et précédant de peu l'apparition d'un Petit Mal avec absences pures : 3 cas, dont 2 fois des crises giratoires, 1 fois des accès de somnambulisme.

5° **Où les crises et les absences surviennent en même temps : 4 cas.** On notera que tous ces cas débutent après 10 ans et que dans un cas une série de crises spontanément résolutive a précédé l'apparition des symptômes selon cette modalité après un long intervalle libre. La clinique objective montre que les crises observées, survenant avec les absences mais pouvant exister isolément, sont soit des équivalents psycho-moteurs, soit des crises à aura psycho-motrice ou temporales.

6° **Où les absences précèdent l'apparition des crises, puis se poursuivent sans modification parallèlement à elles : 4 cas.** Les absences avaient débuté à des âges variables ; les crises, qui sont de type généralisé, surviennent entre 11 et 16 ans. L'électroencéphalogramme, au moment de la survenue des crises, ne montre aucun signe de focalisation particulier.

7° **Où il s'établit une périodicité marquée par la recrudescence du nombre des absences les jours précédant les crises : 2 cas.** Ce fait assez fréquent dans le Petit Mal myoclonique, semble donc rare dans les cas de Petit Mal absences.

- dans un cas on a observé cette périodicité une fois : où l'on observe une bouffée d'absences en période de forte anxiété scolaire et qui précède une crise ;
- dans l'autre cas, c'est beaucoup plus régulier :

Observations n° 14 (Cou... Hildebert) :

Fas d'antécédents.

Dès le début, enfant très nerveux, taquin, exigeant, légèrement débile.

A 7 ans et demi : début des absences avec simple suspension d'activité atteignant rapidement une vingtaine par jour. Elles s'accompagnent alors d'inclinaisons du tronc en avant, écartement des bras, secousses des mains et clignements palpébraux. Les contrariétés ne donnent pas d'absences réflexes, mais une bouderie durable en augmente le nombre.

A 11 ans : après une nuit, durant laquelle il ne trouvait pas le sommeil et où il a ressenti un malaise indéfinissable, il fait une crise généralisée, qui se répète ensuite tous les jours. L'EEG montre alors un tracé de Grand Mal et Petit Mal associés.

Le caractère de l'enfant change ; il devient déprimé, brady-psychique, et se soucie beaucoup de sa maladie. Traité par Nésal*. Les crises sont ramenées à une par mois, toujours au réveil. Ces crises mensuelles sont précédées, durant plusieurs jours, par une augmentation progressive du nombre des absences. Un traitement par Dihydan*, après échec de l'Epidione*, finit par faire disparaître les crises mais non les absences.

Forte amélioration de la bradypsychie et de l'état dépressif.

L'enfant est finalement placé en raison du danger permanent que font peser ses absences sur lui (les parents sont marinières et vivent à bord d'une péniche).

8° Où les crises s'arrêtent et sont suivies sans transition par les absences : 1 cas. On observe qu'à deux reprises il survient, la première fois, une crise puis des absences qui se stabilisent ; la seconde fois, des crises psycho-motrices et convulsives qui s'arrêtent et sont suivies sans intervalle libre par des absences.

EN CONCLUSION.

Les modalités évolutives sont donc très variables. On rapprochera ce polymorphisme clinique du Petit Mal avec absences accompagnées de la monotonie observée dans les formes pures, renforçant encore l'idée d'un pôle Petit Mal à partir duquel les symptômes divergent dans toutes les directions de l'éventail symptomatologique épileptique.

Morphologie des absences

Après avoir dégagé schématiquement du matériel cette notion de pôle Petit Mal, nous allons envisager l'étude descriptive détaillée du symptôme lui-même, qui constitue le pivot central des évolutions de toutes les observations ; car, autant on pourra observer en cours d'évolution de types différents d'absences, autant l'absence simple sera le lieu commun de toutes ces variétés et sera aussi bien rencontrée dans le Petit Mal que nous avons appelé pur que dans celui où les absences sont accompagnées d'autres symptômes que celui de la suspension isolée de la conscience. Il est d'ailleurs probable que ces absences accompagnées ont dû être précédées d'absences simples que leur brièveté a fait passer inaperçues.

Nous avons divisé le chapitre en dix parties, où chaque aspect de l'absence sera étudié, de l'absence simple aux absences accompagnées de phénomènes moteurs tonico-cloniques variés, de phénomènes neurovégétatifs ; des absences partielles aux absences provoquées. Ces aspects peuvent s'associer ou survenir isolément en cours d'évolution, selon des combinaisons très variables. Ils peuvent aussi s'enchaîner, réalisant des absences dont la symptomatologie passe successivement d'un type à l'autre.

LES ABSENCES SIMPLES (22 cas).

Nous répéterons que l'absence simple est uniquement marquée par l'arrêt de l'activité sans phénomènes moteurs tonico-cloniques.

Dans ce lot, on observe :

- 9 cas où ces absences simples ne se sont pas modifiées jusqu'à la stabilisation et 8 cas sur 9 ont, très vite, bien réagi au traitement qui a entraîné la disparition des accès. Dans 2 cas, les absences simples ont évolué pendant plus de deux ans sans traitement. Dans les autres cas, le traitement a entraîné la stabilisation avant ce délai.
- 10 cas où ces absences se sont modifiées en cours d'évolution, modification qui s'est produite en moins d'un an. Le changement de morphologie est contemporain de l'augmentation de la fréquence des accès ; l'influence du traitement semble avoir été nulle ici. Dans 3 cas, les absences, d'accompagnées, sont devenues simples ; cette simplification de la symptomatologie est parallèle à la réduction par le traitement du nombre des accès. Cette évolution a dû être sans doute plus fréquente. Cet enrichissement symptomatique des accès au fur et à mesure que leur fréquence augmente, et l'évolution contraire quand leur nombre diminue, généralement sous l'influence du traitement, est à souligner. Ce fait se rencontre dans tous les types d'absences accompagnées.

ABSENCES ACCOMPAGNEES

DE MOUVEMENTS OCULO-PALPEBRAUX (15 cas).

La révulsion oculaire semble la plus fréquente, mais des mouvements latéraux, verticaux ou l'oculogyrie peuvent aussi se voir. Les clignements palpébraux au rythme de trois par seconde ont été donnés comme caractéristiques de l'affection ; ils n'ont pas été comptés ici. Les phénomènes oculaires semblent être la première chose à apparaître après les absences simples. Dans ce groupe on trouve :

- 8 cas où les phénomènes oculo-moteurs sont observés d'emblée et ont persisté sans changement jusqu'à stabilisation ou ont évolué.
- 3 cas où il y a eu d'abord absences simples, puis accompagnées de phénomènes oculo-moteurs, puis évoluant ou non vers d'autres formes.

- 2 cas où les absences ont été précédées de crises généralisées ; le traitement a fait disparaître les phénomènes tonico-cloniques des membres laissant persister des absences avec clonies palpébrales et révulsion oculaire.
- 2 cas où les absences étaient accompagnées de manifestations variées, puis sont devenues du type étudié ici lors de l'amélioration.

ABSENCES ACCOMPAGNEES DE PHENOMENES CLONIQUES BRACHIO-CEPHALIQUES (11 cas).

Sous cette rubrique se décomptent :

- 6 cas où cet aspect a persisté durant toute l'évolution.
- 3 cas où des clonies peuvent entraîner la chute du malade par leur intensité. Il s'agit ici d'une crise abortive.
- 1 cas où des absences accompagnées de clonies surviennent au début, puis évoluent vers un autre type.
- 1 cas où des absences simples ont évolué successivement en absences accompagnées de clonies palpébrales, puis céphaliques, puis brachio-céphaliques.
- 1 cas où l'absence accompagnée de phénomènes cloniques du type décrit a été précédée de crises généralisées, puis a évolué vers une forme simple.

Observation n° 15 (Let... Dominique) :

Antécédents familiaux : un frère du père eut convulsions infantiles jusqu'à 7 ans.

Antécédents personnels : rien.

A 10 mois : percée dentaire fébrile donnant un état de mal durant cinq heures, à prédominance gauche. Régression psychomotrice consécutive.

De 18 mois à 2 ans : 7 à 8 crises généralisées lors d'affections fébriles. La crise débute par une absence : yeux fixes, secousses répétées des mains, tête rejetée en arrière ; ensuite raidissement et crise généralisée.

A 3-4 ans : les crises ont disparu. Les absences isolées deviennent nombreuses avec secousses cloniques de la tête et des bras. Elles peuvent être favorisées par un reproche. La mère dit : « Il fait une absence au lieu de se mettre en colère. »

A 5 ans : les crises généralisées réapparaissent ; elles sont rapidement stabilisées par un traitement par Alepsal*.

A 6 ans : les absences atteignent une quinzaine par jour.

L'EEG montre un tracé anormal avec permanence de rythmes *thêta*. Pas de signes de focalisation ni de mal comitial.

Un deuxième EEG. effectué peu après le premier et le lendemain d'une crise, n'a pas été plus significatif que le premier.

Les absences, à ce moment, s'accompagnent de fixité du regard, avec quelques rares secousses de la tête et des clignements palpébraux. inconstants. Il n'y a plus de clonies des membres supérieurs. A signaler que, depuis quelque temps, certaines absences s'accompagnent de mictions.

Le Q.I., à ce moment, est inférieur à la normale chez cet enfant trapu, paratonique, turbulent et instable.

A 7 ans : un EEG montre un rythme de fond ralenti avec trois absences électro-cliniques en cours d'enregistrement, déclenchées par l'hyperpnée ou la S.L.I.

Un traitement par Epidione* et Alepsal* fait tomber la fréquence des absences à trois par semaine.

A 11 ans et demi : les absences s'accompagnent d'une chute de la tête en avant, avec léger affaissement du tronc. Elles sont à prédominance matinale.

A 8 ans : placé en aérium, disparition des absences, mais réapparition transitoire de celles-ci lors de deux brefs séjours chez la mère. Les absences sont alors du type simple.

De 8 ans et demi à 12 ans : placé en internat à La Bodinière. Durant ce séjour, les absences persistent simples, à raison de quelques-unes par semaine.

A 9 ans et demi : deux accès avec petits automatismes nécessitant l'augmentation de la Triméthadione*. Après des périodes avec disparition des absences et des périodes où elles réapparaissent, la stabilisation est obtenue sous Phénobarbital, Phénédrine*, Triméthadione* et Dihydan*.

Durant cette période, l'EEG a successivement montré : un tracé très altéré, avec bouffées paroxystiques de Petit Mal variant ; puis des aspects de Petit Mal myoclonique à prédominance frontale ; puis des bouffées paroxystiques évoquant un Petit Mal myoclonique très atypique, avec Pointes Ondes irrégulières entre elles, dont le rythme varie entre 2 et 4 cycles/seconde ; puis spontanément et sous-hyperpnée, des bouffées paroxystiques généralisées faites de Pointes Ondes typiques ou dégradées, et d'ondes lentes d'assez grande amplitude.

A 12 ans : rentre dans sa famille. A encore une absence par jour, mais est somnolent et obnubilé. Ces faits semblent liés à un surdosage thérapeutique. Le traitement est progressivement réduit ; on y adjoint du Glutamate Amphétaminé*. Les absences sont stabilisées.

Un tracé EEG montre de nombreuses anomalies fronto-temporales, faites d'ondes *thêta* entrecoupées de longues bouffées de Pointes Ondes généralisées infracliniques.

Devant le comportement plus éveillé et la stabilisation clinique, on refait un test de niveau qui montre l'effondrement du Q.I. ; ce test comparé au précédent objective donc une forte détérioration probable dont l'inertie et la bradypsychie ne suffisent pas à expliquer l'importance. La stabilisation clinique étant obtenue sous traitement, l'enfant est placé dans un I.M.P. pour débilés.

ABSENCES ACCOMPAGNEES D'EBAUCHE DE RAIDISSEMENT (9 cas).

Limité à la tête et au cou, le raidissement peut affecter tout le tronc, réalisant une hyperextension progressive qui cesse avec l'absence. Elle peut entraîner la chute. Cette forme ne survient jamais au début et peut s'observer en période de crises très fréquentes (au moins 50 par jour) ; de surcroît, elle est intermittente et n'accompagne pas toutes les absences. Ce polymorphisme clinique est assez fréquent dans la comitialité infantile.

Dans ce lot, on trouve :

- 1 cas où il n'y a eu que cette manifestation.
- 1 cas où la symptomatologie s'est modifiée par la suite.
- 7 cas où cette hyperextension a été précédée d'autres phénomènes qui ont pu réapparaître après sédation.

Ce raidissement peut exister isolément ou s'accompagner plus tard de secousses de la tête et des membres supérieurs ; cet aspect est cependant assez rare. Ce qui est plus fréquent, c'est que l'absence débute par une révulsion des yeux vers le haut, puis « tout suit les yeux ».

Observation n° 16 (Val... Jean-Pierre) :

Pas d'antécédents.

A 8 ans : début des absences au moment de l'apprentissage de la division. Ne comprend pas, sa mère le giflé : absence réflexe.

Celles-ci se reproduisent d'abord dans les mêmes circonstances, puis dans des circonstances diverses.

Les premières absences sont simples, il s'y ajoute ensuite une révulsion oculaire, puis l'association d'un raidissement synergique de la tête et du cou en arrière, ensuite secousses cloniques du bras gauche. On compte 10 absences par jour, surtout le matin et le soir.

Traité sans grand succès au Gardénal*.

A 10 ans et demi : consultation après les fêtes de Noël, qui avaient été marquées par une augmentation temporaire du nombre des absences. EEG qui montre des signes typiques de Petit Mal avec nombreuses anomalies intercritiques.

Amélioré par Gardénal*, Epiclase*, Epidione*.

A 11 ans : l'EEG s'est modifié ; il existe une prédominance hémisphérique droite. Les absences se maintiennent à raison de 2 à 10 par jour, sans qu'on puisse trouver un traitement efficace en raison des accidents d'intolérance.

A 13 ans : il existe une amélioration relative sous Diamox*. L'EEG est amélioré, avec brèves bouffées d'altérations infracliniques à prédominance droite. Bouffées lentes bioccipitales. Il persiste 5 à 10 absences par jour, avec simple arrêt d'activité sans phéno-

mènes cloniques qui ne s'observent que lorsque leur nombre dépasse trente par jour.

A 14 ans : mis au Zarontin* qui entraîne la stabilisation pendant deux ans.

A 16 ans : reprise des absences jusqu'à vingt par jour, ceci d'une façon inconstante. Un EEG est cependant strictement normal.

Actuellement, les absences ont lieu surtout le matin ; elles peuvent être déclenchées par l'énervement. Un traitement par Epi-clase* a entraîné une amélioration relative ; mais les phénomènes d'intolérance empêchent d'atteindre une dose efficace.

Enfant turbulent, chahuteur, sociable, affectueux, puéril.

Q.I. normal. Ne s'est jamais préoccupé au sujet de sa maladie, sauf lors de la reprise des accès en raison de l'inquiétude familiale.

ABSENCES ACCOMPAGNEES DE PETITS AUTOMATISMES (13 cas).

Il s'agit de formes où parallèlement à la suspension complète de la conscience existent des petits gestes qui sont comme un résidu d'activité consciente.

On peut décrire là des gestes de tripotage, comme tirer sur un vêtement, gestes de se gratter ou bien des gestes plus élaborés, comme déplacer un objet. Il peut survenir un bredouillage inintelligible ou quelques petits mots ou phrases banaux. De toute façon, ces automatismes n'ont aucun contenu vécu et rien à voir avec une activité fantasmatique. Ils sont à rapprocher des faits observés au cours d'accès de somnambulisme. Disons enfin que leur survenue est inconstante et peut ne pas accompagner toutes les crises du nyc-témère.

Quant à la continuation machinale de l'activité antérieure, elle est souvent liée à des absences incomplètes et mérite de ce fait d'être mise à part.

Quoi qu'il en soit, on dénombre dans ce groupe :

- 2 cas où ces automatismes existent isolément avec l'absence.
- 1 cas où ce type d'absence accompagnée évolue vers un autre type.
- 10 cas où un type différent d'absence a évolué vers cette forme, puis s'y est fixé.

Les formes avec petits automatismes semblent donc être surtout des formes évolutives et non de début. Dans les 10 cas précédents, n'importe quel type d'accès a pu mener à la forme étudiée. Celle-ci ne semble pas de surcroît être remplacée par des accès de type autre. Les automa-

tismes disparaissent simplement lors de l'amélioration, laissant subsister des absences simples.

Deux observations montreront qu'un Petit Mal typique sur le plan électroencéphalographique peut s'accompagner d'automatismes, qui peuvent exister également avec un électroencéphalogramme plus ou moins altéré. Nous retrouvons l'absence d'individualité électroencéphalographique de ces automatismes, soulignée par Verger, Loiseau et coll.

Observation n° 17 (Her... Danièle) :

Antécédents familiaux : un frère eut crise convulsive à 7 ans, une sœur morte à 6 mois au cours d'une convulsion, une sœur jumelle hétérozygote bien portante.

Après 9 ans : début des absences contemporain d'une crise de forte croissance, 5-6 par jour au début, simple suspension d'activité ; après l'absence l'enfant dit « ben alors, ben quoi ». L'enfant se soucie beaucoup de ses troubles. Le rendement scolaire s'est effondré. Le père est très inquiet de l'état de sa fille et lui évite toute contrariété. Elle refuse tout travail à la maison et menace d'avertir le père quand on veut l'obliger.

A 11 ans : premier EEG, typique de Petit Mal.

A 11 ans et demi : amélioration sous Lifène*, mais les absences prennent souvent un caractère réflexe, et peuvent être causées par un reproche. Les troubles caractériels s'aggravent. Depuis longtemps elle est jalouse de sa sœur jumelle dont le caractère expansif contraste avec son inhibition. De plus, en cours d'absences, accomplit de petits gestes, tripote les objets, pousse quelques petits cris inintelligibles.

A 12 ans et demi : 4-5 absences par jour, sous Paradione*, accompagnées de petits gestes de la main, tripote ses vêtements. Une miction peut survenir en cours d'accès. Mais l'EEG ne montre aucun signe de temporalisation.

A 13 ans : stabilisation depuis trois mois ; le rendement scolaire a retrouvé un niveau très satisfaisant.

A 13 ans et demi : sévère virage de cuti ; envoyée en préventorium.

A cette époque, l'EEG est en voie de normalisation ; la stabilisation persiste sous Alepsal* et Lifène*.

Le traitement est supprimé à 14 ans et demi.

A 15 ans et demi : toujours stabilisée, mais l'EEG montre une tendance paroxystique à polarité frontotemporale gauche.

PHENOMENES NEUROVEGETATIFS

D'ACCOMPAGNEMENT (Fischgold, Arfel Capdevielle).

Ils sont assez fréquents en ce qui concerne la pâleur, l'apnée. (On peut rapprocher d'ailleurs l'apnée respiratoire de cette éclipse de la conscience, de l'« apnée » au cours de l'absence. Sauguet.) A signaler également la mydriase classique.

AUTRES PHENOMENES ATYPIQUES ACCOMPAGNANT L'ABSENCE (19 cas).

- **Mictions : 4 cas.** Le fait qu'il existe une miction après l'absence (3 fois) ou une envie impérieuse d'uriner après l'accès (1 fois chez un jeune adulte de 18 ans) n'a pas d'expression électroencéphalographique particulière.
- **Phénomènes à rapprocher de manifestations neurovégétatives : 4 cas.**
 - céphalée post-critique : 2 cas ;
 - vision de phosphène pendant l'absence : 1 cas ;
 - bouffée de chaleur précritique : 1 cas.
- **Phénomènes moteurs localisés : 4 cas.** Où l'on dénombre :
 - déviation conjuguée de la tête et des yeux à gauche ;
 - strabisme ;
 - clonies localisées à un membre supérieur.

L'électroencéphalogramme de ces formes ne montrait pas de signes de localisation. Dans un cas, les absences se sont transformées en aura de crises Bravais-Jacksoniennes qui peuvent survenir inconstamment après elles

Observation n° 18 (Bir... Danièle) :

Antécédents familiaux : une sœur eut des convulsions infantiles.

Antécédents personnels : débilité mentale dès le début.

A 6 ans et demi : apparition des absences quelques semaines après la mise à l'école ; d'abord simple suspension d'activité à laquelle s'ajoute une révulsion oculaire quand la fréquence des accès atteint 50 par jour. L'EEG montre un Petit Mal typique.

Améliorée par Alepsal* et Dihydan*, puis Alepsal* et Epiclase*.

A 12 ans : 4-5 absences par jour, surtout le matin et le soir, mais elles s'accompagnent maintenant de tremblements du bras et d'inclinaisons du tronc en avant ; certaines absences peuvent être incomplètes ; l'EEG montre une prédominance de rythmes lents sans phénomènes infracliniques.

Trois mois après, certaines absences partielles s'accompagnent d'un sentiment d'étrangeté. Mise à l'Epiclase*, Alepsal* et Orténal* : amélioration.

A 12 ans et demi : n'est pas encore totalement stabilisée. Fait une crise généralisée après une forte émotion, sans perte totale de connaissance.

A 13 ans : quelques absences avant les règles.

A 15 ans et demi : certaines absences précèdent un tremblement du bras gauche qui lui fait redouter une crise généralisée.

A 16 ans : l'EEG montre des signes de souffrance diffuse avec discrète prédominance d'ondes lentes bifrontotemporales droites.

A 17 ans : les absences constituent en quelque sorte les aura isolées de crises Bravais Jacksoniennes du bras gauche. Certaines crises sont suivies d'une parésie post-critique de ce bras.

Jeune fille très lente et bradypsychique, à la figure ronde et bouffie. Q.I. nettement inférieur à la normale.

— **Sentiment d'étrangeté ou de « déjà vu » : 2 cas.** Ils peuvent être observés isolément ou précédant l'absence. Dans les deux cas, le phénomène s'observe après 12 ans. Dans un cas, cette temporalisation avait eu une traduction électroencéphalographique.

Observation n° 19 (Don... Françoise) :

Pas d'antécédents.

Dans les premières années : scènes violentes entre parents. Père brutal, délaisse la maison ; mère affectueuse, aigrie.

A 6 ans et demi : après la reprise de la vie commune, après la séparation provisoire des parents, l'enfant change de caractère et, de très coléreuse, devient déprimée et inhibée.

Les absences apparaissent alors ; 5 à 10 par jour au début, avec simple arrêt d'activité, devenant par la suite presque continues et s'accompagnant alors de secousses cloniques des mains, d'un léger raidissement en arrière. Quelques-unes peuvent être immédiatement précédées par la vision de points brillants. Leur fréquence est maximum le soir. Un EEG, fait 18 mois après, montre un Petit Mal de type myoclonique.

Mise à Gardénal* et Epidione*. Stabilisation pendant 6 mois. Le traitement est interrompu à cause de la leucopénie, et remplacé par Mysoline*. Les absences réapparaissent jusqu'à être, certains jours, continues.

A 9 ans : EEG très altéré montrant des signes de Petit Mal plus caractéristique.

L'hospitalisation est décidée devant l'altération de l'état général et l'impossibilité d'obtenir une stabilisation des accès.

Il s'agit d'une fillette chétive, anorexique. Surdit   liée à une otite chronique.

A 10 ans : l'EEG montre un rythme de fond très lent avec des signes nombreux de Petit Mal. Envoyée à la campagne chez la grand-mère. On observe alors la rapide diminution du nombre des absences et l'amélioration de l'état général.

A 12 ans : est toujours sous Alepsal*, Lifène*, Diamox*. L'EEG montre un tracé moins altéré, avec plusieurs bouffées de Pointes Ondes infracliniques à l'hyperpnée.

A 12 ans et demi : les absences reviennent à 10 par jour. Elles augmentent quand elle quitte son internat pour revenir chez ses parents qui se disputent toujours. Certaines absences peuvent maintenant être précédées d'un sentiment de « déjà vu ». L'EEG s'est encore amélioré.

A 13 ans : stabilisation quasi complète. Quelques absences en classe quand elle récite ses leçons.

A 14 ans : apparition des premières règles. Quelques absences surviennent une quinzaine de jours après les règles.

A 15 ans et demi : l'EEG montre l'apparition d'éléments pointus en temporal gauche et décharge de Pointes Ondes à l'hyperpnée.

A 16 ans : stabilisation clinique qui cède temporairement quand on essaie de supprimer le Diamox*.

A 17 ans : l'EEG montre l'accentuation du processus de temporalisation gauche. Les absences ont été remplacées par des états crépusculaires avec sentiment de « déjà vu » ou de solitude complète.

— **Passage d'un Petit Mal myoclonique de l'enfance à un Petit Mal type absence : 2 cas.**

Nous avons déjà cité ces deux cas d'encéphalopathes débiles à propos de la description des passages graduels. Il est bien certain que l'histoire clinique est assez particulière et atypique pour que l'on puisse à la fois et la placer dans la rubrique déjà citée, et dans la rubrique actuelle.

— **Fléchissement du tronc et écartement des bras : 3 cas.**

ABSENCES SUBINTRANTES (5 cas).

Il s'agit d'un véritable état de mal d'absence. Il peut durer de plusieurs minutes à plus d'une heure, et aboutir à un état d'obnubilation à éclipse : sujet paraissant lointain, absent, effondrement du travail scolaire. Ces accès subintrants sont à rapprocher des équivalents confusionnels, surtout observés chez les adultes et dont les crises s'étalent sur plusieurs jours et réalisent des états confuso-oniroïdes. On retrouve également là les formes avec obtusion mentale prolongée et curable (Fau et Château). Sur les 5 malades ayant présenté ce symptôme, aucun n'a moins de 14 ans (entre 14 et 17 ans). Les accès subintrants s'observent surtout le matin dans l'heure qui suit le lever, chez des malades qui font plus volontiers des absences le matin. On rapprochera cette prépondérance matinale du Petit Mal absence de la classique prépondérance matinale des crises épileptiques de type autre. Dans 2 cas, les accès subintrants sont survenus inopinément. Dans les 3 autres cas, le phénomène était plus fréquent ; dans un cas, une crise généralisée terminait l'accès. Les accès subintrants ont été finalement stabilisés par un renforcement du traitement antérieur.

ABSENCES PARTIELLES (9 cas).

Ces accès semblent caractérisés par un rétrécissement du champ de la conscience, avec perte de contact avec le monde extérieur et conservation d'une certaine conscience de ce qui se passe chez le sujet. Des absences de ce type ne sont pas rencontrées avant 11 ans. Leur fréquence est sans doute plus importante que celle signalée ici, mais les sujets plus âgés semblent mieux capables de les décrire. Ces absences partielles ont été précédées d'absences de type autre ; leurs symptômes sont souvent groupés chez le même malade. On y observe :

- une impression d'obnubilation obligeant le sujet à un effort pour maintenir son activité du moment ;
- des vertiges, des étourdissements, une impression de planer ;
- la conservation de la conscience pour les phénomènes moteurs accompagnant l'absence, sans conscience de ce qui se passe à l'extérieur durant l'accès. C'est dans ce cas que le rétrécissement de champ de la conscience est le plus net ;
- incompréhension de ce qui est dit par soi ou autrui, impression de mots vides de sens rappelant l'aspect d'une surdité verbale ;
- mot ou idée parasite qui vient interférer avec le cours de la pensée ou du langage.

Une observation est démonstrative ; l'électroencéphalogramme ne montre rien de notable.

Observation n° 20 (Ryn... Jean-Félix) :

Pas d'antécédents.

A 7 ans : traumatisme crânien avec perte de connaissance durant deux heures ; pas de suites.

A 12 ans : début des absences, rares d'abord, du type simple, devenant progressivement plus fréquentes.

A 15 ans : dissociation familiale occasionnée par la guerre, père déporté, le malade et sa mère se cachent à la campagne. Les absences étaient alors à 15 ou 20 par jour.

Souffrait de ce que ses études étaient interrompues ; a l'impression qu'il ne pourra pas les recommencer.

A 18 ans et demi : vient consulter dans le service du Professeur Heuyer, aux Enfants-Malades. Il y a 15 absences par jour, elles s'accompagnent, depuis un an, d'oculogryrie, ou bien de révolutions oculaires ; elles sont suivies par un besoin impérieux d'uriner.

Certaines absences sont incomplètes et le malade qui se sent obnubilé fait un effort pour ne pas perdre connaissance, Mis au Solantyl*.

A 21 ans et demi : les absences persistent à 5-6 par semaine et sont le plus souvent incomplètes.

A 23 ans et demi : il existe encore quelques absences, mais le plus souvent amnésiques : impression d'éloignement « comme s'il regardait par le gros bout de la lorgnette », mots parasites pensés d'une façon obsédante. Ou bien rupture du cours de la pensée : s'il est en train de discuter, il se sent hors de cause. A la fin de l'absence, il pense ou parle en yiddish (qui est sa langue maternelle).

Les absences sont augmentées par le surmenage.

Un traitement par Epidione*, plus ou moins bien suivi, n'entraîne qu'une amélioration relative.

A 25 ans : quelques très rares absences ; on essaie d'arrêter l'Epidione*, elles reprennent au rythme antérieur : 5-6 par jour.

A 26 ans : toujours sous traitement, les absences sont très rares.

A 34 ans : il ne prend plus de traitement ; il existe encore quelques rares absences qu'il ressent comme un fléchissement d'attention : un ou deux mots prononcés par autrui lui paraissent vides de sens. Les absences peuvent survenir quand il parle avec excitation.

Du fait de la guerre et des conditions spéciales, il n'a pas pu être enregistré d'EEG au moment où les absences étaient typiques ; un EEG, fait à 34 ans, montre un tracé pauvre en rythmes alpha entrecoupés de rythmes thêta sans localisation.

Individu petit et rond, au caractère ethnique assez accusé, très bradypsychique, s'exprimant par circonlocutions. Q.I. normal. Actuellement marié.

ABSENCES PROVOQUEES (3 cas).

Où le malade, soit à son insu, soit sans pouvoir s'en empêcher, se livre à une activité qui provoque l'absence. Nous en avons précédemment vu un exemple chez un débile encéphalopathe (observation n° 11, page 41). Nous en citons un autre ici qui pose d'ailleurs le problème des liens entre hystérie et épilepsie. De plus, la malade n'a pas été revue par la suite.

Observation n° 21 (Fil... Danièle) :

Antécédents personnels et familiaux : néant.

A 7 ans : pyrexie durant cinq jours sans cause précise. Au décours de la fièvre, céphalée nocturne ; le lendemain paraplégie flasque régressive laissant un pied creux à gauche.

Depuis cet épisode, légère régression intellectuelle apparente, en fait liée à une bradypsychie. Caractère devenant très agressif puis finalement plus calme.

A 12 ans : première absence alors qu'elle se trouvait devant le lit de sa mère placé dans l'unique pièce du logement et recouvert depuis peu d'une toile bleue à fleurs. Absence avec arrêt d'activité, petites secousses cloniques des membres supérieurs. Leur fréquence

atteint 30 à 50 par jour, chaque fois qu'elle regarde ce tissu. Pas d'absences hors de chez elle. Le tissu enlevé, les absences continuent mais la malade regarde chaque fois une pièce du même tissu qu'on avait oublié d'ôter dans un autre coin de la pièce. La malade dit elle-même qu'elle se sent obligé de regarder ce tissu.

A 14 ans : l'EEG montre un tracé de repos normal avec apparition sous S.L.I. de Pointes Ondes dégradées et d'ondes lentes avec clonies des paupières et de la tête. Tracé par conséquent atypique.

Echec d'un traitement par l'Epidione*. Association avec Gardénal*, résultat inconnu : la malade n'est plus revenue.

★★

Au terme de cette analyse de la morphologie des accès, nous pouvons dire que nous avons donc passé en revue pratiquement toute la symptomatologie épileptique. Nous avons eu l'occasion de relever quelques aspects paradoxaux, avec parfois absence plus ou moins accusée de parallélisme électroclinique. Il sera intéressant, pour conclure, de comparer le nombre d'absences quotidien à cette symptomatologie.

On dénombre :

- 19 cas ayant eu moins de 20 absences par jour, dont au moins le tiers n'ont pas eu de progression de cette fréquence durant de nombreuses années ;
- 22 cas ayant eu de 20 à 100 absences par jour ;
- 15 cas ayant fait des séries d'accès supérieurs à 100 absences (et en fait incompatibles : cas où les absences devenaient continuelles). Dans aucune des observations, cette fréquence des accès ne s'est observée durant plus d'un an, car les malades ont été traités avant.

La comparaison entre la symptomatologie et la fréquence montre :

Fréquence	— de 20/jour	de 20 à 100/jour	+ de 100/jour
Absences simples	6	11	13
Absences accompagnées.	11	10	5

Les accès survenant au rythme de plus de 100 par jour, les « états de mal d'absences » s'observent donc avec une fréquence notable dans les cas avec absences simples ; nous retrouvons ici un trait caractéristique des pycnolepsies

de type Friedmann où cette extraordinaire fréquence des paroxysmes n'était pas exceptionnelle, au contraire. Nous reverrons, à propos de l'état électroclinique en fin d'observation, que ces poussées subintrantes n'ont pas forcément le pronostic favorable que ce lien à la maladie de Friedmann pourrait faire supposer ; preuve clinique supplémentaire, mais finalement vaine depuis l'électroencéphalogramme, de l'absence d'individualité de cette affection sur le plan nosologique ; argument supplémentaire, aussi bien, à isoler un pôle Petit Mal, mais sans frontières trop tranchées.

Du traitement

Nous nous proposons de passer en revue un certain nombre de médicaments utilisés dans ces observations et qui ont été associés entre eux selon des combinaisons différentes. La question sera divisée en deux rubriques : les traitements « spécifiques » ou du moins majeurs habituellement employés dans l'affection, et les traitements adjuvants ou non spécifiques qui ont pu y être associés ou employés seuls.

MEDICATIONS MAJEURES.

1° Epidione*.

Les cas cités ici ont été isolés de ceux où la leucopénie a empêché d'atteindre des doses efficaces. Le danger sanguin du traitement, et la surveillance de la Numération Formule Sanguine qu'il implique, est une des notions désormais classiques que nous ne faisons que rappeler :

- Efficacité totale : 16 cas. Avec stabilisation complète qui a pu permettre d'interrompre souvent le traitement (dans 6 cas). Des anomalies électroencéphalographiques ont, dans certains cas, incité à maintenir le traitement. De plus, certains malades stabilisés n'ont plus été revus et, de ce fait, la guérison ne peut être affirmée. De toute façon, cette stabilisation s'est maintenue plus d'un an.
- Efficacité relative : 13 cas. Soit que les absences soient revenues aussi nombreuses qu'avant, après stabilisation prolongée ; soit qu'il y ait eu persistance d'un résidu irréductible ayant nécessité l'adjonction d'autres drogues.
- Efficacité nulle ou négligeable : 13 cas.

La symptomatologie clinique des cas cités est variée. Sur 16 succès thérapeutiques, il y a 8 cas de Petit Mal pur ;

sur 26 échecs partiels ou totaux, il y a 8 cas de Petit Mal pur. Dans les cas favorables, où l'Epidione* fut efficace, on relève 3 cas dont les absences ont eu une fréquence supérieure à 100 par jour. Dans les cas moins favorables, ou les échecs, le nombre de cas où les absences survenaient à la même fréquence élevée est de 10.

2° Epiclasé*.

- Efficacité totale : 6 cas.
- Efficacité relative : 11 cas.
- Efficacité nulle : 7 cas.

L'efficacité du produit est donc souvent relative, mais on n'a pas toujours pu, en raison des accidents d'intolérance, maintenir un traitement parfois actif ou atteindre des doses suffisantes. La stabilisation clinique et électroencéphalographique est loin d'être parallèle, et tous ces malades gardent leur traitement actuellement, en raison d'anomalies électroencéphalographiques persistantes. La symptomatologie des cas traités et la morphologie des absences n'ont rien de spécifique.

Signalons enfin que l'Epiclasé* est bien souvent un traitement employé en cas d'échec de l'Epidione*, ou lorsque les accidents d'intolérance ne permettent pas l'administration des doses convenables.

3° Dérivés de la succinimide.

Nous n'avons retenu que les cas traités par Zarontin*. Malgré la portée très limitée de l'observation dans les conditions réalisées ici, et compte tenu du fait que les traitements entrepris n'ont pas encore été interrompus, nous signalerons que :

- dans 6 cas, la stabilisation a été obtenue ;
- dans 6 cas, il y a eu efficacité relative ;
- dans 2 cas, efficacité très relative.

On fera remarquer que la majorité de ces cas ont reçu du Zarontin* en raison de l'échec plus ou moins total, quelle qu'en soit la cause (forme clinique ou avatars thérapeutiques), des thérapeutiques antérieures. Alors que certains cas plus récents ont été mis d'emblée au Zarontin*. Dans les deux cas où l'efficacité a été très relative, ce sont les accidents d'intolérance, surtout le hoquet, qui ont empêché de donner des doses suffisantes. La relative fréquence de ces accidents est à souligner.

MEDICATIONS ADJUVANTES.

Le qualificatif indique qu'elles ont surtout été données en association avec des thérapeutiques majeures. Dans quelques cas, elles ont pu être prescrites isolément. Nous énumérerons :

1° Les activants amphétaminés faibles.

Ils ont été associés au traitement dans 3 cas, où une bradypsychie considérable, souvent liée à un nombre quotidien d'absences important, allait de pair avec un électro-encéphalogramme caractérisé par l'abondance des rythmes lents, en dehors des paroxysmes. Parallèlement à l'amélioration de cette bradypsychie, on a pu parfois constater la diminution progressive du nombre des absences (1 cas).

2° Les salidiurétiques du type Chlorothiazide (Diamox*).

Il y a eu un effet marquant dans 2 cas. Dans l'obs. n° 20 (page 56), on voit même qu'il y a reprise des absences lorsqu'on essaie de supprimer la drogue, alors que l'adjonction de celle-ci au traitement anticomitial avait permis d'obtenir la stabilisation. Les gastralgies, l'amaigrissement rendent parfois malaisé le maniement du produit.

3° La Mysoline*.

Elle fut efficace dans 1 cas où des absences accompagnées de révolutions oculaires, avec électroencéphalogramme altéré de Petit Mal, ont été précédées de quelques crises giratoires. La stabilisation se maintient sous même traitement depuis 8 ans. Elle a eu une action adjuvante dans 6 cas, une action nulle dans 6 cas, une action aggravante dans 3 cas. Faut-il voir dans ce dernier effet une conséquence de la baisse importante du niveau de vigilance qu'entraîne habituellement ce médicament ?

4° Le Sédantoïnal* eut une action adjuvante dans 3 cas.

5° Le Dihydan*.

Il entraîna la stabilisation dans 2 cas. Dans l'un d'eux (obs. n° 6, page 34), il s'avéra seul efficace (échec de l'Epidione*).

Dans l'autre cas (obs. n° 12, page 42), il permit la stabilisation lors du passage rapide des absences à des crises

généralisées ; son association au Phénobarbital les a fait complètement disparaître.

Dans 11 cas, le Dihydant* eut un effet adjuvant favorable.

Il s'avéra d'efficacité nulle 9 fois.

6° Barbituriques employés seuls.

Ils l'ont souvent été, soit par le généraliste avant la première consultation en milieu spécialisé, soit avant les traitements modernes plus spécifiques. Leur effet fut partiel une fois et nul 6 fois.

De cette revue des traitements actifs on retiendra la spécificité élective de l'Epidione* dans le Petit Mal, qui aurait pu fournir un argument supplémentaire aux tenants de l'isolement nosographique de la « maladie des nombreuses absences » du reste des épilepsies. Nous avons pourtant pu voir, aussi bien, l'efficacité possible de traitements anticomitiaux sans spécificité.

Modalités évolutives constatées à la fin de la période d'observation

Trois stades résument cette évolution.

LES STABILISATIONS DURABLES.

1° Traitement arrêté, malades stabilisés : 7 cas.

Dans 6 cas, il s'agissait d'un Petit Mal typique pur. Sur les 7 cas, il y a eu stabilisation par Epidione* 6 fois. La fréquence quotidienne des accès de ces 7 cas n'a jamais dépassé 100 absences.

2° Traitement maintenu, stabilisation clinique : 10 cas.

Mais il y a persistance d'altérations électroencéphalographiques plus ou moins importantes, voire focalisées. La stabilisation clinique de ces cas dure depuis au moins 3 ans.

STABILISATION PROLONGÉE (10 cas).

Dans tous les cas, l'électroencéphalogramme a évolué et les tracés n'ont plus les caractéristiques d'un tracé de Petit Mal. On y observe des Pointes Ondes toujours dégradées, plus ou moins focalisées dans les régions temporales, avec un rythme de fond variablement perturbé.

Cette évolution a été celle de 6 cas de Petit Mal impur et de 4 cas de Petit Mal typique au début. L'évolution de ces 4 derniers cas avait été marquée par des périodes plus ou moins longues où les absences étaient survenues à une fréquence quotidienne supérieure à 100.

RESIDUS D'ABSENCES (6 cas).

Une absence par jour, parfois moins ; l'évolution se poursuit plusieurs années et affecte des malades parvenus à l'âge adulte (obs. n° 20, page 56).

*
**

Ce qui semble assez net, c'est que la stabilisation durable (peut-on parler de guérison vraie ?) correspond à des cas qui ont réagi d'emblée à l'Epidione*. Lorsque n'existe pas cet effet massif et que le médicament a été inactif, mal supporté, ou interrompu intempestivement par la famille, et que d'autres traitements ont dû être employés et ajustés, une stabilisation durable n'a pu être obtenue que progressivement, un résidu d'absences a été long à persister avant d'arriver à la disparition des accès durant un certain temps.

L'électroencéphalogramme : aspects évolutifs

Nous n'avons pas effectué une analyse détaillée des tracés, l'attention ayant surtout été tournée vers le côté clinique de l'affection.

ASPECTS ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUES CONTEMPORAINS DU DEBUT DES ACCES.

et plus particulièrement à l'époque où leur fréquence était notable. On trouve 35 cas de Petit Mal, parmi lesquels les 22 cas avec absences isolées réunis dans la rubrique « Petit Mal pur ».

D'autre part, des absences isolées ont pu aller de pair avec un tracé EEG comitial d'aspect variable.

— comitialité à expression généralisée et comitialité focalisée : 7 cas ;

- association Petit Mal + Grand Mal : 3 cas ;
- aspect de Petit Mal variant : 2 cas.

Soit 12 cas au total ; le détail n'est donné qu'à titre indicatif et n'a pas de valeur statistique.

Dans les autres cas, les électroencéphalogrammes manquent, ou ne montrent pas de signes caractéristiques de comitialité ; ils s'observent aussi bien dans un contexte d'absences typiques isolées qu'à propos d'absences de type variable.

ASPECTS EVOLUTIFS.

D'une façon générale, l'électroencéphalogramme tend à se différencier quand les absences sont contrôlées par le traitement. L'aspect adopté peut être celui d'une comitialité à expression généralisée avec Pointes Ondes plus ou moins dégradées. L'évolution peut finalement se faire.

1° Dans le sens d'une persistance de l'aspect comitial, coexistant avec la stabilisation clinique. Cet aspect paradoxal peut parfois se rencontrer dans l'épilepsie.

2° Vers une focalisation très souvent temporale : 7 cas. Quand il s'observe, ce « virage » s'effectue entre 12 et 14 ans. Les absences étaient le plus souvent ou stabilisées, ou devenues rares. Dans un cas, on observe une rechute clinique après stabilisation durant un an ; l'électroencéphalogramme s'est temporalisé. Aux absences viennent alors s'ajouter des crises généralisées, tandis que les signes de temporalisation s'estompent et que réapparaît un tracé caractéristique de Petit Mal, identique à celui pratiqué au tout début de la maladie quand il n'y avait que des absences simples.

Observation n° 22 (Bla... Philippe) :

Antécédents familiaux : un frère eut une crise convulsive à 3 mois ; un autre frère a de l'asthme.

A 10 ans : début des absences ; simple suspension d'activité au début, puis avec révolutions oculaires et redressement de la tête quand leur nombre dépasse plusieurs dizaines par jour. Favorisées par le travail scolaire à la maison quand sa mère l'aide.

L'EEG montre un tracé de Petit Mal typique.

A 13 ans : la stabilisation a été obtenue par l'Épidione*, l'EEG est très amélioré.

A 14 ans : stabilisation persistante, toujours sous traitement. Consulte pour retard scolaire, qui inquiète beaucoup la mère, très centrée sur les études. Elle incite continuellement son fils à lire. Il lui oppose une résistance passive.

Le Q.I. est, par ailleurs, normal. La mère est suivie en psychothérapie.

Outre le retard, l'enfant a fait une crise convulsive généralisée. L'EEG, fait à l'époque, ne retrouve pas de signes de Petit Mal mais l'apparition de potentiels paroxystiques à prédominance temporale gauche.

A 15 ans : parallèlement à l'aggravation de l'EEG, réapparition d'absences, en majorité du type simple. Certaines peuvent être accompagnées d'une continuation dyspraxique de l'activité antérieure. La rechute coïncide avec une grippe. Il y a 4-5 absences par jour.

A 15 ans et demi : il existe parfois des absences incomplètes, avec idées parasites brouillant le cours de la pensée et génératrices d'anxiété.

A 16 ans : les absences augmentent à l'époque d'une forte poussée de croissance. La scolarité est péniblement poursuivie. Mais une psychothérapie, poursuivie depuis un an, a permis un certain éveil, avec émission d'idées personnelles d'une façon assez tranchée.

A 16 ans et demi : toujours sous Epidione*, plusieurs absences par jour. Passé au Zarontin*, les absences diminuent en nombre mais deviennent plus longues (une minute) ; d'autre part, on note cinq crises généralisées en trois mois, la plupart sans aura, d'autres précédées de plusieurs absences en série ou d'une absence prolongée.

A 17 ans : l'EEG montre la disparition des signes de temporalisation gauche et la réapparition de manifestations de type Petit Mal.

Adjonction de Mysoline* au traitement, sans succès. L'intolérance au Diamox* et Epicase* empêche d'atteindre des doses suffisantes. Il persiste quelques absences par jour, surtout le matin, le plus souvent d'une minute et plus. Le malade est maintenant très agressif, ergotant, suit très mal la classe.

3° Vers la normalisation, alors que les absences persistent parfois ou reprennent (obs. n° 16, page 50). Dans ce cas, un électroencéphalogramme strictement normal coexiste d'une façon paradoxale avec des absences survenant à raison de 20 à 30 par jour.

Les contextes

Après ce dépouillement des modalités électrocliniques observées, nous voudrions procéder à la remise en place dans leur contexte tant organique que psycho-social de l'ensemble des observations. Dans cette perspective synthétique nous retrouverons des éléments éparpillés au cours de l'ana-

lyse précédente. Nous regrouperons successivement les éléments ayant une influence sur le début des accès et ceux en ayant une en cours d'évolution ; nous terminerons sur l'analyse des rapports entre accès et personnalité.

ELEMENTS INFLUANT SUR LE DEBUT DES ACCES.

1° Antécédents :

- traumatisme obstétrical ou souffrance néonatale : 5 cas, tous de type Petit Mal accompagné ;
- encéphalopathie infantile : 7 cas. Un état de mal révèle ce processus ou en marque souvent un moment évolutif. Il n'y a pas de Petit Mal pur parmi eux ;
- facteurs de fratrie, dont nous avons déjà parlé.

2° Débilité mentale.

8 cas. Elle peut exister isolément ou coexister avec une encéphalopathie. Il n'y a pas non plus de Petit Mal typique parmi ces cas.

3° Typologie.

Analysée plus en détail à propos de l'individualisation d'un pôle Petit Mal.

4° Troubles permanents du comportement.

Que l'on peut diviser en deux rubriques :

- **les troubles caractériels diffus peu structurés** : 18 cas, dont 7 ayant un Petit Mal typique. Il s'agit de troubles d'ordre psychopathique, faits surtout d'instabilité, agressivité, impulsivité ;
- **les troubles névropathiques structurés** : 21 cas où prédominent les tendances anxieuses, dépressives et phobiques, avec une propension à réagir aux affects par l'inhibition. On trouve 10 cas de Petit Mal pur représentant cette structure ; les 11 autres cas font des formes de Petit Mal accompagné d'un minimum de signes moteurs, limités par exemple aux clonies palpébrales avec mouvements oculaires, avec électroencéphalogrammes assez typiques qui les rapprochent beaucoup des formes pures avec suspension isolées de la conscience.

Nous avons montré, en citant les observations, comment pouvaient s'intégrer ces troubles dans la structuration dynamique du Moi du malade. Alors que les facteurs d'ordre

général, retrouvés au début des absences, n'avaient pas toujours une signification particulière par rapport aux caractères clinique des absences, il semble que les choses soient plus nettes lorsqu'on aborde le domaine psycho-affectif ou psychosocial. Nous rappellerons que des facteurs déclenchants de cet ordre, que des circonstances favorisant le début des absences, qu'on recueille ou non la notion d'antécédents autres, se retrouvaient 17 fois chez les 22 cas de Petit Mal pur, contre 8 fois chez les 26 cas de Petit Mal accompagné. D'autre part, ils renvoient aux deux pôles de la vie psychosociale de l'enfant à cet âge : la famille et l'école.

Les cas évoqués ici concernent les difficultés manifestes préexistant à l'apparition des absences, avec rapport chronologique net. Il ne s'agit pas de cas où les absences ont été responsables de la baisse du rendement scolaire. Il s'agit alors ou bien de début de scolarité (mise à la « grande école » par opposition à la maternelle, ou bien le fait d'être laissé à la cantine ; l'inadaptation au travail et la séparation d'avec la mère semblent jouer un rôle prépondérant), ou bien des difficultés de compréhension liées à une scolarité plus élevée et dont l'existence est génératrice d'anxiété, et qui se doublent d'un conflit avec la mère (obs. n° 16).

FACTEURS LIÉS A UN CONFLIT FAMILIAL OBJECTIVEMENT TRAUMATISANT : 11 CAS

On y relève : ceux où les absences surviennent peu après un changement pénible des conditions d'existence (mort du père dans l'observation n° 20, page 56, dispute ou séparation des parents), et ceux, aussi nombreux mais bien plus douteux, où cette situation préexistait longtemps avant le début des accès. Ce qui frappe, lorsque des absences leur succèdent, c'est la modalité de la réaction affective à ces conflits : elle est faite d'une étonnante indifférence avec inhibition. A la limite, l'absence, de par l'éclipse de la conscience, renvoie à cette inhibition, à cette indifférence.

FACTEURS LIÉS A UNE EXPÉRIENCE EFFRAYANTE : 2 CAS

On rejoint là la notion désormais classique de la frayeur précédant de peu (24 heures) l'apparition de phénomènes épileptiques le plus souvent généralisés (Michaux). Dans le cas de l'absence, et nous rejoignons les conclusions précédentes, il s'agit de quelque chose de plus subtil, de moins spectaculaire. Il n'y a pas de réaction ouverte à la terreur,

mais les absences surviennent à bas bruit dans le mois qui suit le traumatisme.

5° **Facteurs liés à une poussée de croissance : 5 cas.**

Ce facteur est difficile à mettre en évidence, du fait qu'on voit rarement les malades au début de leurs accès ; il a semblé assez net dans 5 cas, dont 4 de Petit Mal pur et 1 de Petit Mal cliniquement pur mais à électroencéphalogramme atypique. On y observe que la poussée de croissance a déterminé un certain degré de fatigue, d'autant plus sensible qu'on a généralement affaire à des enfants de typologie asthénicopassive, et que les absences débutent peu après la poussée.

6° **Circonstances autres** où nous pouvons placer le cas de l'observation n° 21, page 57, cas d'absences provoquées.

Enfin, contrairement à d'autres formes d'épilepsie, d'autres facteurs déclenchants, telle par exemple la grippe, ne sont pas retrouvés à l'origine des absences. L'origine hérédo-syphilitique de la maladie est une notion historique.

ELEMENTS INFLUANT SUR LE COURS DE LA MALADIE.

1° **Absences réflexes : 28 cas.**

Par absences réflexes, nous entendons celles qui « répondent » immédiatement à un stimulus. Elles s'observent dans toutes les variétés d'absences. Ce stimulus peut être :

- une contrariété : 6 cas ;
- un reproche, une gronderie : 9 cas. La mère de Let... Dominique (observation n° 15) dit : « Il fait une absence au lieu de se mettre en colère. » Ces formes sont à rapprocher de la cataplexie ;
- l'interpellation du sujet en dehors de toute tonalité affective : 3 cas. On évoquera à leur propos les obnubilations provoquées de G. Robin ;
- les récitations de leçons en classe, avec leur composante anxieuse... ;
- l'excitation verbale pour expliquer ou pour convaincre, avec refus apparent de céder la parole : 3 cas ; finalement l'absence survient, interrompant le discours ;

- un problème d'ordre névrotique, tel le cas de cette fillette qui avait, à 12 ans et demi, un résidu d'absences non liquidé par un traitement par Epiclase* et Alepsal* ; la quasi-disparition des accès antérieurs avait coïncidé avec l'apparition d'un sadisme allant de pair avec de vives préoccupations sexuelles ; au cours de la psychothérapie, elle admet que les absences qui persistent encore surviennent lorsqu'elle a l'impression que son sadisme a été découvert par les adultes ; le résidu d'absences disparaît après cette extériorisation ; en fin d'évolution, l'électroencéphalogramme montrait des signes de Petit Mal associé à un foyer hémisphérique droit profond. On peut aussi citer le cas de cette autre fillette qui faisait des absences en présence d'objets à signification symbolique et qui avaient été l'objet de phobies antérieures ; lorsque les absences surviennent, elle n'a plus peur consciemment de ces objets ; ici, la clinique des accès est bien typique, mais l'électroencéphalogramme manque. On peut rappeler à cette occasion le cas décrit dans l'observation n° 22 (page 64) ;
- le fait de regarder fixement le sujet, ce qui entraîne l'absence réflexe ;
- la lumière vive ; absences provoquées, évoquées dans l'observation n° 11 (page 41), en fin d'évolution.

En fin de compte, on remarquera combien est faible la proportion des absences déclenchées par une surprise brusque (3 cas) par rapport à celle observée dans le Petit Mal myoclonique où c'est bien plus fréquent.

2° Situations favorisantes.

Il ne s'agit plus ici d'un stimulus bref, mais de situation durant un certain temps, et génératrice de tension. Les absences favorisées par ces situations deviennent plus fréquentes tant que celles-ci persistent.

On décompte :

- 2 cas où des événements traumatisants ont provoqué une aggravation durable de la maladie : cas de l'observation n° 20 et cas de cette fillette aggravée lors d'un choc émotif devant la tombe des grands-parents.
- 6 cas où les événements ont entraîné une modification durant le temps de la perturbation. Cas des malades dont le nombre d'accès varie en vacances en plus ou en moins selon le contexte psycho-social, où l'on retrouve

constamment la disparition des contraintes scolaires et éventuellement la séparation familiale.

- 6 cas proches des autres où la séparation d'avec la famille, la mère surtout, modifie d'une façon favorable le nombre quotidien des absences. Le fait est le plus net, et le plus banal, chez les encéphalopathes (observation n° 15, page 48).
- 4 cas où l'influence de la scolarité est nette et où famille et professeur sont d'accord.
- 1 cas où le nombre d'absences évolue manifestement parallèlement à des réactions ouvertes à l'encontre de conflits affectifs : parents divorcés, enfant ballotté de l'un à l'autre, hostilité à la mère, troubles caractériels considérables.
- 1 cas où les bouderies augmentent le nombre des absences (observation n° 1, page 28).

3° Autres circonstances favorisantes.

- le rôle des règles semble peu important ; il est net dans 3 cas.
- les interférences organiques, de peu d'importance dans les débuts, semblent par contre avoir une influence péjorative en cours d'évolution. Dans 10 cas, une grippe a été suivie d'une recrudescence ou d'une reprise des absences. Dans 5 cas, il s'est agi d'une Primo Infection (observation n° 2, page 29) : la Primo Infection et une forte poussée de croissance précèdent l'aggravation clinique.

EVOLUTIONS CONCOMITANTES DE LA PERSONNALITE ET DES TROUBLES.

Il s'agit d'une rubrique disparate ; nous y avons regroupé 21 cas où il semble exister un certain parallélisme entre l'évolution des troubles et celle de la personnalité. On peut dénombrer quatre rubriques :

1° Fléchissement du travail scolaire dû aux absences :

6 cas avec, soit grosse anxiété réactionnelle (observation n° 3, page 32), soit inertie et refuge dans la rêverie, soit réaction de type caractériel. La tendance à la stabilisation entraîne la sédation de ces réactions, parallèlement à l'amélioration du travail scolaire lié à la diminution de la bradypsychie.

2° Réaction à la maladie. D'une façon générale, on peut dire que, lorsque les absences n'entraînent pas pour l'enfant de conséquences psycho-affectives pénibles, la maladie est bien supportée. Dans d'autres cas on observe des tendances au puérilisme, à la dépression ou le repliement sur soi-même avec inhibition.

3° Evolution des absences en regard de troubles caractériels peu structurés. On observe là ce qui se rencontre le plus souvent dans les autres formes d'épilepsie. Ces troubles du caractère, quand ils existent, se rapprochent des troubles caractérisant les structures épileptoïdes.

4° Evolution des absences et d'une personnalité névropathique. On observe en règle générale que la diminution des absences s'accompagne d'un changement aboutissant à une personnalité plus ouverte. Il ne s'agit pas seulement d'une réaction aux absences et aux variations de leur fréquence, mais d'un parallélisme plus profond entre deux ordres de faits qui semblent évoluer sous la pression des mêmes événements. Ceci est assez net dans l'observation n° 20, (page 56), où les circonstances favorisent un accroissement du nombre des absences, et parallèlement la structuration d'une névrose d'échec. Dans ce cas particulier, il faut souligner l'absence de thérapeutique à cette période.

Dans un autre cas avec absences simples, inconstamment accompagnées de révolutions oculaires et avec électro-encéphalogramme de Petit Mal typique, il existe une forte anxiété liée à la scolarité et facteur déclenchant d'absences nombreuses. La fillette est toujours tendue, ne sourit jamais ; la fréquentation scolaire a augmenté l'onychophagie préexistante. Le Quotient Intellectuel est normal. Les traitements ont laissé persister un résidu d'absences, déclenchées toujours par les mêmes facteurs : calcul mental, récitation de leçons, réflexion de la maîtresse. Elle a été suivie en psychanalyse pour essayer de réduire les facteurs déclenchants. La personnalité est devenue plus ouverte depuis lors. Il n'y a pas eu d'action nette sur les absences réflexes évoquées plus haut. Finalement le Zarontin* a entraîné la stabilisation définitive.

Dans ces cas avec absences résiduelles rares (observation n° 20 (page 56), on a affaire à une monosymptomatologie, si enclavée dans la personnalité qu'elle en devient inaccessible à l'analyse. Les absences de ce type sont un peu à rapprocher de certains tics.

CONCLUSION

Nous avons procédé à l'analyse transversale et longitudinale de 56 cas de Petit Mal de type absence.

Si l'étude clinique a permis d'individualiser un « pôle Petit Mal » caractérisé par un certain nombre de traits somatopsychiques particuliers, n'ayant toutefois pas une valeur absolue, l'étude des contextes, une fois épuisée la masse des faits, n'a pas permis à proprement parler de dégager des critères caractéristiques de l'affection.

Il semble cependant que la maturation, sous son double aspect neurologique et psychiatrique, joue un rôle important dans le polymorphisme clinique en cours d'évolution, et a donc une profonde influence sur le devenir du malade et de sa maladie.

La thérapeutique agit dans le sens de la maturation quand elle obtient l'épuisement du potentiel épileptogène. Le pronostic immédiat sera d'autant meilleur que le traitement aura eu un effet plus massif et plus précoce. Cet effet a été plus volontiers observé dans les cas avec absences pures et électroencéphalogramme typique (Subirana et Oller Dauvella).

La situation particulière du Petit Mal comme « moment » de l'épilepsie incite pourtant à la prudence, quand il s'agit de porter un pronostic lointain. La précocité du traitement, donné à une époque où les absences sont peu fréquentes et où leur symptomatologie reste « pauvre », semble aussi un élément important de bon pronostic. Dans le cas contraire, se reflète alors d'une façon évidente l'influence néfaste entraînée par le trouble sur la maturation. Cette constatation fait paraître encore plus intempestifs les accidents d'intolérance entraînés par les drogues utilisées.

Enfin, nous rappellerons qu'Heuyer, Sauguet et Delaveleye avaient déjà souligné que « les troubles du compor-

tement (observés au cours de l'affection) étaient les plus structurés, les plus intégrés à des réactions relativement banales, vis-à-vis des divers conflits sociaux et familiaux ».

Quoi qu'il en soit, on se heurte en fin de compte à la grande inconnue de la nature exacte de l'épilepsie, dont la connaissance pourrait seule permettre de replacer, dans un contexte valable, l'énumération de toutes les données fournies par la clinique.

Peut-être l'ouverture se fera-t-elle dans le domaine électrographique ou neurobiochimique. Il est probable que reviendra alors au premier plan le trait le moins banal de tous ces faits fournis par la clinique : celui concernant les facteurs de fratrie.

VU :

Le doyen,
signé : BINET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le recteur de l'Académie de Paris,
signé : illisible.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAMSON : Pyknolepsy. *J. of Nervous and Ment. Diseases*. Sept. 1935, p. 249.
- AIRD R.B. : Modern concepts on the value of EEG in epilepsy. *Int. Neurol.* I, 66-75. Dec. 1959.
- AJURIAGUERRA (J. de) : La mentalité épileptique. *Revue de psychologie appliquée*, 1953.
- ALAJOUANINE et coll. : Les bases physiologiques et aspects cliniques de l'épilepsie. *Masson, Paris*, 1958.
- ARTHUIS : Le Petit Mal épileptique. *Méd. Infant.* Déc. 1958, n° 10, p. 17.
- BOLTEN : Die Pathogenese der gehäuften Kleinen Aüfalle. *Monatsch. f. Psych. und Neur.* vol. 39, 1916.
- BOMPARD : Pynolepsie. *Thèse, Paris*, 1934.
- BRADLEY Ch. : Behaviour disturbances in epileptic children. *J. Amer. Med. Ass.* 1951, 146/5 p. 436.
- BRISSOT : L'état mental des épileptiques. In *Traité de médecine de Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix*.
- BUGE : Petit Mal chez l'enfant. *Médecine* 1956.
- CALMEIL (confer. Ajuriaguerra) : Thèse sur l'épilepsie. 1821.
- CARETTE J. : Contribution à l'étude de l'enfant épileptique et de son devenir. *Thèse, Lyon*, 1960.
- CARTER J.D. : Children's expressed attitudes toward their epilepsy. *The Nervous child, Baltimore*, 1947. VI-I-34/37.
- CERQUEIRA : A electroencefalografia no diagnostico diferencial entre picnolepsia e piqueno mal epileptico. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*. Juin 1946.
- CHAVIGNY : Epilepsies. *Masson, Paris*, 1958.
- CORNIL, CREMIEUX et GASTAUD : Importance sémiologique de l'EEG dans le diagnostic des crises épileptiques de l'enfant. *Sem. Hôp. Paris*, 1948 : n° 50, p. 1609.
- CORNIL et CORRIOL : L'EEG des enfants de moins de trois ans. *Sem. Hôp. Paris*, 6 septembre 1949.
- COURJON J., BONNET Hélène et BONNET Henri : Difficultés du problème thérapeutique de certaines formes d'absences de l'enfant. *Revue Neurol.* Déc. 1950.
- COURJON, FAVEL, MIRIBEL, LANG et ROUVES : L'évolution du Petit Mal rebelle de l'enfant. *Congrès Péd. Montpellier*, oct. 1959.

- COURTECUISSÉ J. : Le problème de l'hérédité de l'épilepsie. *Thèse, Paris*, 1957.
- DEBRE R., MOZZICONACCI, M^{me} LERIQUE et DELARUE : L'EEG chez l'enfant. *Archives Françaises de Pédiatrie*, 1947, 4 - 75.
- DELASIAUVE : Traité de l'épilepsie. *Masson, Paris*, 1859.
- DELAVELEYE : Rorschach et TAT chez les malades mentaux. *Revue Neuro-psychiatrique infantile*. Janvier, février 1955, 51-30.
- DELAVELEYE : Bilan médical et social chez 112 enfants épileptiques. *Sauvegarde de l'enfance*, 1959 ; n° 5 - 6, pp. 4 - 38.
- DELAY et VERDEAU : Le diagnostic EEG de l'épilepsie larvée psychique. *Encéphale*, 1949.
- DEUTSCH C.P. : Differences among epileptics and between epileptics and non epileptics in terms of some memory and learning variables. *Arch. Neurol. Psychia. Chicago*, 1953, 70/4 p. 474.
- DROOGLEVER FORTUYN : On the physiopathology of Petit Mal. IV^e Congrès international d'EEG et de neurophysiologie clinique, pp. 259-271 ; *Bruxelles*, 1957. Ed. « Acta medica Belgica ».
- DREYFUS-BRISAC et MONOD : Bases biologiques de la maturation, aspect évolutif de l'électrogénèse corticale chez l'enfant. *Premier Congrès de Pédopsychiatrie, Paris*, 1960 ; *rapports dans Revue Internationale des Armées de Terre, Mer, Air* ; numéro spécial, août 1960.
- DUGUES R. : Le traitement médical de l'épilepsie infantile et juvénile. *Revue Neuropsychiatrique infantile*, 1956, 4/9-10, p. 327.
- ESTEVE : Contribution à l'étude du Petit Mal chez l'enfant. *Thèse, Marseille*, 1957.
- ETCHEVERRY M.L. : Le Petit Mal. *Thèse, Bordeaux*, 1960.
- EY H. : Etudes psychiatriques. *Tome III, Desclée de Brouwer, Paris*, 1954.
- EY H. : Manuel de Psychiatrie. *Masson, Paris*, 1960.
- FAU R. et CHATEAU R. : Les obtusions mentales prolongées et curables chez les épileptiques. *J. Med. Lyon*, septembre 1959, 951, p. 739.
- FELD M. : Propos raisonnables sur l'épilepsie infantile. *Revue Neuro-psychiatrique infantile, Paris*, 1954, 2/1-2, p. 99.
- FRIEDMANN : « Ueber die nicht epileptischen Absencen oder Kürzen narcoleptischen Auffälle ». *Deutsche Zeitsch. f. Nervenhe. vol. 30*, 1906 ; p. 462.
- GASTAUD H., ROGER J. et LESEVRE N. : Différenciation psychologique des épileptiques en fonction des formes électrocliniques de leur maladie.
- GASTAUD H. : Les épilepsies. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Neurologie, Tome I*.
- CELLER : La question de la pycnolepsie. *Zeitsch. F. D. Ges. Neur. und Psych.* 1942, volume 175.
- GIBBS et GIBBS : Changes in generalised and focal seizure with age. *Proc. of the first Intern. Congr. of Neurol. Sc. vol. III EEG clin. Neurophysiol. and epilepsy. pp. 501-513. Pergamon Press* 1959.

- GIBBS F.A., DAVID H. et LENNOX W.G. : EEG in epilepsy and in conditions of impaired consciousness. *Arch. Neurol. et Psych.* 1934, 34 ; 1133 - 1148.
- HAMILL : Petit Mal in children. *Amer. J. of Psych.* 1936. 96, p. 303.
- HARTENBERG : Les accidents épileptiques par inhibition cérébrale incomplète ou partielle. *Presse médicale*, 23-12-1922, p. 1111.
- HEUYER, SAUGUET et DELAVELEYE : Notion d'évolutivité en épilepsie infantile : bases physiologiques et aspects cliniques de l'épilepsie. Paris, 1958, tome II.
- INGWAR D.H. : Experimentella undersökningar över centralnervösa mekanismer med relation till 3 per sekund « spike and wave » epilepsi. *Lund, Hakan Ohlsson*, 1954.
- KAYE I. : What are the evidency of social and psychological maladjustment revealed in a study of 70 children who have idiopathic Petit Mal epilepsy. *J. child psych.* 1951. 2, p. 115.
- KCUPERNIK : Les complexes affectifs des épileptiques. *Sauvegarde de l'enfance. Paris*, 1958. 13 - 5/6 - 488-498.
- KREINDLER : Quatrième Congrès International des Sciences Neurologiques, Symposium on Petit Mal. *Bruxelles*, 1957.
- LAIGNEL-LAVASTINE, DELAY J., DURANT et FOUQUET : Epilepsie et Pycnolepsie. *Soc. Médico-Psychologique*, décembre 1941.
- LENNOX W.G. : Epilepsy and related disorders. *London, J. and A. Churchill*, 1960.
- MARCHAND L. : Hérité et épilepsie. *Ed. Nouv. Revue critique, Paris* 1938.
- MARCHAND L. : L'épilepsie dite héréditaire et les formes frustes des neuroectodermoses. *Arch. int. neurol. med. ment.* n° 5, p. 90, mai 1947.
- MARCHAND L. : Comment apprécier le rôle de l'hérédité dans les épilepsies. *Pr. Médicale* ; 60, pp. 1472-1473, 1^{er} novembre 1952.
- MARCHAND et J. de AJURIAGUERRA : De la Pycnolepsie, ses rapports avec l'épilepsie. *Gaz. des Hop.* 29 mars 1941, p. 249.
- MARCHAND et J. de AJURIAGUERRA : Les épilepsies : formes cliniques et traitement. *Desclée de Brouwer, Paris*, 1948. *Bibliothèque neuro-psychiatrique de la langue française. Tome 9.*
- MICHAUX L. : Problème de l'orientation scolaire et post-scolaire des épileptiques. *Bull. Grpt. Fs. de Neuro. Psycho. Pathol. infant.* 1939. II, n° 4, pp. 73-92.
- MICHAUX L. : Les processus affectifs réactionnels des adolescents épileptiques face à leur infirmité. *Arch. Franç. Ped.* 1954. II, 86.
- MICHAUX L. : Psychiatrie infantile. *PUF, Paris*, 1953.
- MINKOWSKA (M^{me}) : Epilepsie essentielle psychologique et test de Rorschach. *Ann. Médicopsych.* 1946, 2, p. 321.
- MOREAU : Considérations relatives à la Pycnolepsie. *Journal belge des Neur. et Psych.* Novembre 1928, p. 772.
- MCREIGNE J.P. : Contribution à l'étude de l'épileptoïdie. *Thèse, Bordeaux*, 1954.
- MOREL : Discussion sur l'épilepsie larvée. *Soc. Méd. Psych.* 26-12-1872.

- MORETTI : Contribution à l'étude du Petit Mal. *Thèse, Montpellier*, 1959.
- OWEN et BERLINHOOD : Clinical and electroencephalic studies in Pyknolepsy. 97^e *Annual meeting of the Amer. Psych. Assoc.* 9 mai 1941.
- PASSOUANT P., CADILHAC J. et RIBSTEIN M. : Electroencéphalogramme au cours de la maturation cérébrale. Aspect pathologique : la décharge épileptique. 27^e *Congrès Assoc. Pédiatres langue française, Montpellier, octobre 1959.*
- PENFIELD et JASPER : Epilepsy and the functional anatomy of human brain. *Little Brown and C^o, Boston*, 1954.
- PETERMAN M.G. : *J.A.M.A.* 1948. 138, pp. 1012-1018.
- POND : Psychological correlats of Petit Mal. *IV Intern. Cong. of EEG Clin. Neur. Phys. Bruxelles, july 21-28 1957. In symposium on Petit Mal, communication 13.*
- ROBIN A. : Le démembrement des pynolepsies de l'enfance et de l'adolescence. *Acta. Neurol. Belg.* 1960, 60, n° 9, pp. 881-893.
- ROBIN G. et HEUYER G. : Précis de Neuropsychiatrie infantile.
- ROGER H., GASTAUD H. et ROGER J. : Etude clinique de l'électroencéphalographie de la pynolepsie. *Congrès des médecins aliénistes et neurologues. Niort, juillet 1947.*
- SAUGUET H. et DELAVELEYE R. : Les comportements des enfants et des adolescents épileptiques. *Psychologie de l'enfant*, 1958 (PUF). 1 - 2, p. 261.
- SOREL L. : Les manifestations épileptiques. *Nauvelaerts, Louvain. Béatrice Nauvelaerts, Paris*, 1960.
- SOREL L. : Facteur émotionnel dans la genèse de l'épilepsie. *Arch. Belg. Med. Soc. Hyg. Med. Trav. et Leg.* 1955. 9, n° 594.
- SUBIRANA et OLLER-DAUVELLA : Symposium on Petit Mal ; discussions. *IV^e Intern. Cong. of EEG, clin. Neur. Phys. Bruxelles, juillet 1957.*
- THIEFFRY A.S. : Le Petit Mal épileptique. *Lille méd.* 1958. 3 - numéro spécial, p. 643.
- URO J. : Essai de définition du Petit Mal. *Thèse, Paris*, 1953.
- VERCELLETTO P. : Le Petit Mal. *Concours médical, Paris*, 1957 : 79, n° 36, septembre.
- YOSS R.E. : Petit Mal and Grand Mal. *Proc. of Meet. Mayo. clin.* 1958. 33, n° 20, oct. 1, pp. 475-479.
- ZIMMERMANN F.F. et BURGMEISTER B.B. : Drugs used in treatment of patients with Petit Mal epilepsy ; serial evaluation of new and standard drugs with alternant placebos. Baseline in identical cases. *J.A.M.A.* 1955. n° 157, pp. 1194-1198.
- ZIMMERMANN F.F. et BURGMEISTER B.B. : A news drug for Petit Mal epilepsy. *Neurology*, 1958. n° 10, pp. 769-775.